AGNOSTICOS

Um guia para Emergência e Clínica Médica

CLÍSTENES QUEIROZ



SUMÁRIO

- 1. BASES PARA O RACIOCÍNIO DIAGNÓSTICO, 19
- 2. MÉTODO DE RACIOCÍNIO DIAGNÓSTICO, 51

3. SÍNDROME EDEMATOSA, 63

EDEMA DE ORIGEM CARDÍACA, 66
EDEMA HEPÁTICO, 76
EDEMA RENAL, 79
EDEMA ENTÉRICO, 83
EDEMAS LOCALIZADOS, 87
ASCITE, 88
BATALHA DAS SÍNDROMES, 91

4. DISPNEIA, 95

DISPNEIA AGUDA, 98 DISPNEIA CRÔNICA, 103 BATALHA DAS SÍNDROMES, 110

5. TOSSE, 113

TOSSE AGUDA, 117
TOSSE SUBAGUDA, 126
TOSSE CRÔNICA PRODUTIVA, 128
TOSSE CRÔNICA SECA, 133
BATALHA DAS SÍNDROMES, 146

6. DOR TORÁCICA, 151

DOR TORÁCICA AGUDA, 154 DOR TORÁCICA CRÔNICA, 162 BATALHA DAS SÍNDROMES, 169



7. **DISFAGIA**, 173

DISFAGIA AGUDA, 176
DISFAGIA SUBAGUDA, 178
DISFAGIA RECORRENTE, 179
DISFAGIA CRÔNICA, 183
BATALHA DAS SÍNDROMES, 187

8. SOLUÇO, 193

SOLUÇO AGUDO, 196 SOLUÇO PERSISTENTE E INTRATÁVEL, 198 BATALHA DAS SÍNDROMES, 203

9. SÍNDROME CONSUMPTIVA, 209

AS ENDOCRINOPATIAS, 214

SÍNDROME CONSUMPTIVA + FEBRE, 218

DISTÚRBIOS ALIMENTARES, 222

DOR À ALIMENTAÇÃO, 223

BATALHA DAS SÍNDROMES, 226

10. HEPATOESPLENOMEGALIA, 231

HEPATOESPLENOMEGALIA AGUDA, 235 HEPATOESPLENOMEGALIA CRÔNICA, 239 HEPATOMEGALIA ISOLADA, 242 ESPLENOMEGALIA ISOLADA, 244 BATALHA DAS SÍNDROMES, 248

11. LINFADENOPATIA, 251

LINFADENOPATIA LOCALIZADA, 255 LINFADENOPATIA GENERALIZADA, 265 BATALHA DAS SÍNDROMES, 272

12. FEBRE PROLONGADA, 275

ETIOLOGIA INFECCIOSA, 278 ETIOLOGIA NÃO INFECCIOSA, 285 BATALHA DAS SÍNDROMES, 294



13. DIARREIA, 297

DIARREIA AGUDA, 300
DIARREIA CRÔNICA, 308
BATALHA DAS SÍNDROMES, 318

14. SANGRAMENTOS, 323

DISTÚRBIOS PLAQUETÁRIOS, 331 COAGULOPATIAS, 337 DISTÚRBIOS ESTRUTURAIS DOS VASOS, 344 BATALHA DAS SÍNDROMES, 347

15. ARTRITE, 351

MONOARTRITES, 355
POLIARTRITES SIMÉTRICAS, 364
POLIARTRITES ASSIMÉTRICAS, 373
BATALHA DAS SÍNDROMES, 377

16. LOMBALGIA, 381

LOMBALGIA MECÂNICA AGUDA, 385 LOMBALGIA MECÂNICA CRÔNICA, 392 LOMBALGIA INFLAMATÓRIA, 397 LOMBALGIA NÃO CINÉTICA, 399 BATALHA DAS SÍNDROMES, 405

17. FRAQUEZA, 413

MIOPATIAS, 417 NEUROPATIAS PERIFÉRICAS, 425 BATALHA DAS SÍNDROMES, 452

18. MIELOPATIAS, 457

MIELOPATIAS AGUDAS, 461 MIELOPATIAS SUBAGUDAS, 466 MIELOPATIAS CRÔNICAS, 471 BATALHA DAS SÍNDROMES, 483



19. **DEMÊNCIA**, 487

DEMÊNCIAS POTENCIALMENTE REVERSÍVEIS, 497
DEMÊNCIAS RAPIDAMENTE PROGRESSIVAS, 499
DEMÊNCIAS DE EVOLUÇÃO INSIDIOSA, 505
DEMÊNCIAS PARKINSON-LIKE, 509
BATALHA DAS SÍNDROMES, 518

20. ESTADO CONFUSIONAL, 523

SÍNDROMES "TAQUIS", 528 SÍNDROMES "BRADIS", 538 SÍNDROMES PSICÓTICAS, 545 BATALHA DAS SÍNDROMES, 548

21. CEFALEIA, 553

CEFALEIA HIPERAGUDA, 560
CEFALEIA AGUDA, 566
CEFALEIA PERSISTENTE, 570
CEFALEIA CRÔNICA, 573
CEFALEIAS PRIMÁRIAS, 576
BATALHA DAS SÍNDROMES, 581

22. PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA, 585

SÍNCOPE, 589
BATALHA DAS SÍNDROMES, 596
CRISE CONVULSIVA, 601
BATALHA DAS SÍNDROMES, 609

23. OLHO VERMELHO, 615

OLHO VERMELHO COM SANGRAMENTO, 619
OLHO VERMELHO SEM SANGRAMENTO, 621
LESÕES CENTRAIS DO OLHO VERMELHO, 622
LESÕES PERIFÉRICAS DO OLHO VERMELHO, 628
UVEÍTE POSTERIOR, 630
BATALHA DAS SÍNDROMES, 632



24. ALOPECIA, 639

ALOPECIA CICATRICIAL, 642 ALOPECIA NÃO-CICATRICIAL, 648 BATALHA DAS SÍNDROMES, 654

25. ERITRODERMIA, 659

DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS, 665 DOENÇAS DERMATOLÓGICAS SECUNDÁRIAS, 671

26. LESÕES BOLHOSAS, 679

DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS, 682 DOENÇAS BOLHOSAS GENERALIZADAS, 689 BATALHA DAS SÍNDROMES, 695

27. PRURIDO, 701

PRURIDO AGUDO, 705
PRURIDO CRÔNICO, 709
DERMATOSES DA GESTAÇÃO, 717
BATALHA DAS SÍNDROMES, 721

28. ICTERÍCIA, 723

ICTERÍCIA HEPÁTICA, 728
ICTERÍCIA BILIAR, 736
ICTERÍCIA INFECCIOSA, 740
ICTERÍCIA HEMOLÍTICA, 743
BATALHA DAS SÍNDROMES, 750

29. DOR ABDOMINAL, 753

DOR ABDOMINAL AGUDA, 757

DOR ABDOMINAL LOCALIZADA, 765

DOR ABDOMINAL EM CRISES, 773

DOR ABDOMINAL CRÔNICA, 776

BATALHA DAS SÍNDROMES, 780

COMO FAZER TODOS OS DIAGNÓSTICOS?

Fazer diagnósticos deverá sempre ser um processo árduo, humilde e generoso. Não há mágica na Medicina! Este verbo "fazer" tem também, e muito mais, o sentido de "construir" o processo diagnóstico: a partir do paciente, mas também "junto" com ele. A partir de um raciocínio que pressupõe estudo prévio, mas, por vezes, com ainda mais estudo e investigação diante de "encruzilhadas diagnósticas", que nos levarão a redefinir perguntas a serem feitas ao paciente ou ao seu exame físico, e a pedir outros exames para verificação diagnóstica. Exames não para confirmar nossas suspeitas principais, mas para coloca-las à prova, para saber se se sustentam ou foram apenas construções retóricas.

Muitos diagnósticos são feitos em um lampejo de pensamento. Entretanto, por trás deste ato aparentemente mediúnico, na verdade, mesmo que não revelados, estão: a capacidade de relacionar o que foi visto e ouvido com padrões prévios e pensamentos elaborados, seguindo fluxos de decisões diagnósticas guardados na mente do médico.

Este livro propõe-se, humildemente, a lhe passar os padrões de doenças que conseguimos catalogar, buscando por eles em anos de prática médica, docência com médicos residentes, estudo e pesquisa sobre o assunto. E mais: ele divide com você fluxos diagnósticos das principais queixas e síndromes, que lhe norteiem a direção da anamnese e da investigação dos casos.

Preciso lhe dizer que fazer diagnósticos não significará acertar sempre ou saber tudo. Fazer diagnósticos é estar no caminho do mais provável, com um pensamento minimamente organizado, mas humilde e responsável, pois contempla o diferencial, aquela "outra doença" também possível e que deve ser lembrada e verificada com o exame físico, a anamnese ou exames laboratoriais e de imagem.

Os processos didáticos em espiral (os conceitos, em outros contextos) e em rede, a abordagem por problemas, as heurísticas, a aplicação da probabilidade e o respeito diante dos vieses: tudo isso você terá neste livro. Neste sentido, e desta forma, ele lhe mostra como fazer todos os diagnósticos.

COMO SE ORGANIZA O SEU LIVRO:

A ABORDAGEM EM SÍNDROMES

Nesse livro, o termo **síndrome** não será usado apenas no significado clássico de "um conjunto de sinais e sintomas", mas também significará um sinal ou sintoma que possa motivar uma abordagem diagnóstica organizada e útil. Por exemplo: síndrome edematosa, febre prolongada, cefaleia crônica, dor torácica, olho vermelho, artrite aguda, dispneia. São dezenas de síndromes nos 27 capítulos sindrômicos gerais e em suas subdivisões.

OS FLUXOS DIAGNÓSTICOS

Cada capítulo é iniciado por um fluxo diagnóstico que apresenta, passo a passo, o caminho a ser seguido no raciocínio diagnóstico de cada queixa ou síndrome e na coleta de dados e exames.

- Síndrome principal
- Síndromes derivadas/específicas
- Perguntas/Direcionamentos
- Doenças/Etiologias



11.2 LINFADENOPATIA GENERALIZADA

unbestioned application come question and basegs alter monigen concern fromcess, de passacionement dominant andre Como Reija et alle des tradem de implica com explaire si claime, a qualita compara central estata feneral templata presente frequentement agrical commission de la manifesta de compara communitario de compara commission que compara compa



DESENVOLVIMENTO E SUBDIVISÕES

O conteúdo do capítulo é apresentado seguindo as subdivisões de síndromes derivadas/específicas. Acompanha esse desenvolvimento um fluxograma mais detalhado, complementando o fluxograma princial.



TOME CUIDADO!

Essa seção, representada por um "barril", identifica uma situação que pode induzir o médico a uma erro diagnóstico, e indica como fugir dela.

PULO DO GATO

Aqui, nosso gato especialista em todas as áreas clínicas lhe contará uma dica especial e essencial para facilitar o diagnóstico.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Nesta seção, você encontrará informações sobre a solicitação racional de exames complementares, especificando a situação (eg, quadro clínico, epidemiologia do paciente) em que cada exame deve ser solicitado.

DOENÇAS TEMIDAS

Seguindo-se a máxima de que "no início, deve-se afastar o grave e com risco de vida", no começo do capítulo, apresentamos as condições mas "temidas" e como afastá-las.

MNEMÔNICOS

Esse livro usa e abusa da criação de mnemônicos que facilitem a memorização de doenças temidas, sinais de alarme e características das doenças. Aproveite!

FICHAS CLÍNICAS

Cada doença é apresentada com detalhes e dentro dos contextos clínicos nos quais elas aparecem, sempre com foco no diagnóstico e nas condutas principais. As fichas lhe mostram: o que é a doença, quais sinais e sintomas, em quem ocorre, como fazer o diagnóstico, qual deve ser a conduta e que outras síndromes desse livro podem ocorrer.



DICA DO RADIO

Convidamos o radiologista João Paulo Queiroz para te ajudar a interpretar os principais exames de imagem, sempre focando nos padrões radiológicos mais relevantes para cada doença.

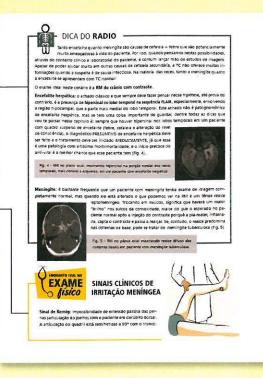
ENQUANTO ISSO, NO EXAME FÍSICO

Aqui você encontra dicas sobre a propedêutica das síndromes e doenças apresentadas, bem como aprende a interpretar os achados.



GABARITOS COMENTADOS

Calma! Sem desespero! Os casos apresentados são amplamente discutidos nos gabaritos ao final do capítulo, úteis para fixação do conteúdo aprendido.



BATALHA DAS SÍNDROMES

Aqui você experimenta um pouco das sessões que deram origem a esse livro: o projeto Batalha das Síndromes. Minicasos e storytelling que te desafiarão a encontrar diagnósticos, ao mesmo tempo em que você se diverte.



CASO 60. Sensorme us analgesia em calere. Esta sindrome se caracteriza por perda os sensação de dor temperatura com celor buição em "celetro", os sejo, na registo dos pateros, interior a de pessoça e superior do tecno. O carnedo de sebbe escurantos em medicas inforcipa a suspeta diagnisticia, uma vaz dua genmente são ejedos cavarianos na regista central da medical, como ún regional de fundores incarendada esta memos são ejedos cavarianos na regista central da medical, como ún regional de fundores incarendada esta por cale de calego.



BASES PARA O
RACIOCÍNIO
DIAGNÓSTICO



BASES PARA O RACIOCÍNIO DIAGNÓSTICO

por Clístenes Queiroz Oliveira

Quando o israelense Daniel Kahneman elaborou a "teoria do pensamento dual", que o levaria ao prêmio Nobel, ele não imaginava a aplicação dela ao pensamento médico e diagnóstico. Hoje, depois de tantos desdobramentos, sabemos que a teoria dual é tão genial e didática quanto é maravilhosamente simplista e imperfeita. Nas próximas páginas irei lhe provar porque.



Reconhecimento de padrões:

INTUIÇÃO

OS MÉDICOS PADRONIZAM AS DOENÇAS

O pensamento por padrões é rápido, automático, sem esforço e inconsciente.

Imagem: Wikimedia Commons (CC-BY 3.0)



Fig. 1 - Só de olhar, sabemos que é um cachorro bonzinho e fofinho.



Fig. 2 - Mesmo uma olhada "de canto de olho" nos faria sair correndo!

O pensamento intuitivo não só reconhece em segundos que são cães, como consegue atribuir o rótulo de fofinho ou raivoso (me salve meu Deus!) e gerar uma ação, mesmo sem um "raciocínio elaborado".

Na Medicina, é igual. Se você já viu antes, sabe o que é:

Fig. 3 - Paciente edemaciado.



Imagem: James Heilman, MD (CC-BY 3.0)



Fig. 5 - Oftalmopatia de Graves.

Fig. 6 - Escápula alada.

Algumas vezes, até mesmo quem nunca viu, pode reconhecer:

Distrofia Facioescapuloumeral Causas de escápula alada: Distrofia Muscular Cintura-Membro **Emery-Dreifuss** Síndromes Espulofibulares Miosite por Corpúsculos de Inclusão Atrofia Muscular Espinhal Distal tipo 4



magem: Pellegrino, Luciano Antonio Nassar et. al. (2008)

ÀS VEZES, ROTULAR É COMPLEXO!

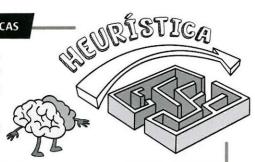
Como praticam muitos excelentes médicos e enfermeiros, todos os dias nas emergências, reconhecer um conjunto de padrões que fazem um doente parecer grave salva muitas vidas.

Os especialistas levam vantagem, por exemplo, por dominar um volume maior de padrões detalhados, para um número menor de possibilidades clínicas. Para mim, que sou endocrinologista, é imediato reconhecer uma fácies mixedematosa ou um paciente com hiperandrogenismo. Mesmo que, na verdade, o que acontece é uma comparação involuntária com a face de vários outros pacientes já diagnosticados ou com uma imagem padrão daquele velho e bom livro estudado.

AS PRIMAS DOS PADRÕES DE DOENÇAS: AS HEURÍSTICAS

Heurísticas são atalhos cognitivos empregados em decisões não racionais, sendo definidas como estratégias que ignoram parte da informação com o objetivo de tornar a escolha mais fácil e rápida.

Em geral, os estudantes e médicos residentes adoram, e com razão, ouvir atalhos cognitivos como estes:



"Homem com monoartrite em crises deve ser gota!"

"Eritema nodoso acima do joelho deve ser sarcoidose!"

"Edema de face sugere edema renal!"

"Hipertensão com perda de função renal sugere síndrome nefrítica."

"A diarreia que desperta o paciente deve ser de causa orgânica e não funcional!"

"A hematúria na nefropatia diabética sugere outra etologia."

Este livro tem alguns desses, entre centenas de atalhos cognitivos. E eles são muito úteis para se economizar tempo na busca pelo diagnóstico, e para processar com agilidade mental algo que levaria horas ou dias. Mas, estas heurísticas podem ser perigosas... Veja como:

QUANDO O PADRÃO VIRA UM PROBLEMÃO: VIESES COGNITIVOS



Temos que ter bem claro que heurística e vieses são duas faces da mesma pessoa. Vieses cognitivos são tendências a pensar de certas maneiras, que podem levar a desvios sistemáticos de lógica e a decisões irracionais.

Quer exemplos?



Fig. 7 - O que seria esse animal para você? Pois é, aqui não é lobo, nem raposa, nem "cachorro que parece lobo". É um coiote.

Fig. 8 - Parece um cachorro? Mas não é. É um mabeco. Aposto que você nem nunca ouviu falar.



magem: Charles J. Sharp (CC-BY 4.0)



Aqui vai um exemplo da Medicina:

Fig. 9 - Parece com algo que você já viu neste capítulo? Mas não é. Desta vez não foi Oftalmopatia de Graves, como se pensou, mas sim uma síndrome de veia cava superior simulando aquela condição.

O uso dos padrões, às vezes, leva ao mais comum dos vieses em medicina: o **fechamento prematuro**. Fazer um fechamento prematuro é "ser induzido a um erro, por chegar a uma conclusão diagnóstica sem considerar todos os dados que seriam relevantes".

Lembra das heurísticas que apresentamos na página anterior? Vamos fazer uma análise crítica para elas:

HEURÍSTICA	ANÁLISE	
"Homem com monoartrite em crises deve ser gota!"	Será que desta vez não poderá ser uma monoartrite por pirofosfato de cálcio? Sim! Sobretudo se houver uma condrocalcinose não verificada, ou nos idosos, nos quais pseudogota é comum.	
"Eritema nodoso acima do ĵoelho deve ser sarcoidose!"	Eritema nodoso acima do joelho pode ser surto reacional han- sénico! Muito mais comum que Sarcoidose. Ou pode ser só uma síndrome de eritema nodoso primário mesmo, ou uma comum faringite estreptocócica.	
"Edema de face sugere edema renal!"	Acredite: a causa mais comum de edema de face é Insuficiência Cardíaca! Além disso, há várias causas de edema de face que você verá no capítulo "Síndrome Edematosa".	
"Hipertensão com perda de função renal sugere sd. nefrítica."	O paciente com hipertensão e perda de função renal pode estar com uma nefropatia hipertensiva aguda, ou pode estar hipervolêmico pela doença renal, ou simplesmente ter hipertensão essencial não tratada, associada a outra causa de lesão renal.	
"A diarreia que desperta o paciente deve ser de causa orgânica e não funcional!"	Levante a mão quem já não foi acordado por uma diarreia aguda terrível, alimentar ou infecciosa, apenas!	
"A hematúria na nefropatia diabética sugere outra etologia"	Na verdade, 40 % das nefropatias diabéticas tem hematúria. Parece que só o caráter dismórfico ou macroscópico da hematúria pode ter algum valor heurístico!	

LÁ VEM O TAL VIÉS DE REPRESENTAÇÃO!

Homem, 26 anos, com relato de linfonodos cervicais volumosos em cadeia cervical, com cerca de 2 cm, há cerca de 3 semanas. Refere ainda dor nos linfonodos. Perguntado se a dor está relacionada à ingesta de álcool, e ele acredita que seja. Refere ainda dor faríngea. Ao exame: linfonodos cervicais bilaterais, axilares, epitrocleares e inguinais com igual tamanho e característica.

- 1. Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Sífilis secundária
 - b. Linfoma
 - c. Reatividade viral
 - d. Seminoma de testículo

Quem não acertou pode ter sido, desta vez, atrapalhado por algumas heurísticas e alguns padrões que construíram a sua representação mental desta situação clínica. Frases como "linfonodo que dói quando se ingere bebida alcoólica sugere linfoma de Hodgkin" (verdade, mas rara e de baixa acurácia) ou que "linfonodo epitroclear sugere sífilis secundária" (verdade em uma época passada da medicina, na qual a probabilidade pré-teste de sífilis secundária era bem grande).

O comum é comuníssimo (para usar uma heurística geral e bem boa). Portanto, os quadros de reatividade às dezenas de vírus cotidianos recheiam a nossa prática clínica de apresentações "atípicas e comuns", pelo grande número, de linfadenomegalias agudas generalizadas, rashs estranhos, artrites "simuladoras de tudo", encefalites, síndrome de pernas inquietas, mielites transversas, hematúrias, proteinúrias e muito mais! A resposta é a alternativa C.

Mas aí não poderia ser também um viés de disponibilidade, professor?

Sim, sim! Aquele aluno que sempre levanta a mão e faz aquela pergunta capciosa geralmente tem razão! Pois o **viés de disponibilidade** ocorre quando as "decisões são tomadas com base na facilidade com que casos ou resultados semelhantes são lembrados".

Portanto, os casos de linfonodos aparentemente casuais que depois se demonstraram linfomas agressivos (tendo dor com bebida alcoólica ou não) influenciarão para sempre a percepção daquele jovem médico. E a dor lombar que era uma dissecção de aorta? E o micronódulo de tireoide que se revelou carcinoma e foi a própria paciente que pegou o pedido da punção com um vizinho médico contra sua orientação?

Será que vivências como estas terão o poder de nos fazer lembrar e pedir tomografia em todos os pacientes com dor lombar aguda? E punção em todos os milhões de micronódulos do Brasil?

E lá vai um toque para o "aluno-que-sempre-levanta-a-mão" sobre viés de disponibilidade: Não, calma! Esse caso não tem nada a ver com este outro paciente que você viu na outra enfermaria ou no outro estágio! Sua mente é que está "enviesada"!



BATALHA DAS SÍNDROMES

QUESTÃO 1

- Qual o sinal propedêutico observado e qual o seu significado clinicopatológico?
- a. Escápula alada / Alterações neuromusculares da cintura escapular
- b. Escápula alada / Doença do metabolismo do glicogênio
- c. Sinal de Gowers/ Lesão da musculatura proximal
- d. Sinal de Gowers/ Distrofia muscular de Duchenne

QUESTÃO 2







Imagem: Herbert L. Fred, MD and Hendrik A. van Dijk (CC-BY 2.0)

- No paciente no qual esses sinais estão presentes, isso significa:
 - a. Eritema medicamentoso fixo
 - b. Estrias violáceas da Síndrome de Cushing
 - c. Hemorragia em subcutâneo
 - d. Hemorragia retroperitoneal

QUESTÃO 3

Ao lado dela, um rapaz fazia musculação. Devia ter uns 25 anos. Gemendo mais que aquele aúdio tenebroso do WhatsApp. Porém uma coisa chamou atenção: Ele estava todo inchado, anasarcado! Anos de experiência no hospital, aguçaram o instinto investigativo da nossa querida Helena.

- Ei, você aí! Você já reparou que tá todo inchado, não? Olha, eu trabalho em um hospital, falo com meu chefe e a gente arruma um leito lá pra você..
- Inchado o que, tia? Tá doida é? Aqui é pura massa muscular. Eu tomo creatina, Whey, albumina, BCAA, além de uns comprimidos de suplementos que meu ortomolecular me passou...
- Tá maluco é? E esse inchaço aí na cara? Isso aí, eu já sei o diagnóstico... Toma algum remédio? Sente algo no peito?

- No peito não sinto nada não. Nem falta de ar. Disposição total aqui! Remédio eu tomo Diclofenaco às vezes, quando pego pesado no exercício e fico com dor muscular... NO PAIN NO GAIN, TIA!

Oual o diagnóstico sindrômico mais provável para o malhador?

Quer conhecer essa história completa? Visite a Batalha das Síndromes do capítulo "Síndrome Edematosa".

QUESTÃO 4

Paciente do sexo feminino, 16 anos, com diarreia há 2 dias, cerca de 10 episódios por dia, que a incomoda bastante, impedindo suas atividades. Nega muco ou sangue. Com um episódio de febre, 38,3°. Chega à emergência por quadro de vômitos. Apresenta-se um pouco desidratada, PA: 120 x 80 mmHg, FC: 84 bpm. Apresenta melhora dos vômitos após uso de antiemético e hidratação.

Qual o diagnóstico sindrômico e qual a sua decisão com relação à indicação de internar?

QUESTÃO 5

Homem, 26 anos, com relato de linfonodos cervicais volumosos em cadeia cervicais, de cerca de 1 cm, há cerca de uma semana. Refere ainda dor nos linfonodos e dor faríngea. Ao exame: linfonodos cervicais bilaterais, axilares, epitrocleares e inquinais, com igual tamanho e característica.

- Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Sífilis secundária
 - b. Doença de Hodgkin
 - c. Síndrome da Mononucleose
 - d. Tuberculose ganglionar

QUESTÃO 6

FAP, 55 anos, masculino, afirma surgimento de linfonodomegalia generalizada há aproximadamente 7 dias. Relata que notou surgimento de nódulos em pescoço, axila e virilha. Ao ser questionado, afirma que apresentou poucos dias antes um rash cutâneo pruriginoso que melhorou após medicamento, não soube citar qual. Refere ainda artralgia em joelhos e tornozelos.

Comorbidades: HAS, em uso de captopril e atenolol há 10 anos.

Ao exame: BEG, lúcido e orientado, mucosas hidratadas e coradas, eupneico. FC: 63 bpm, FR: 20 irpm, PA: 120x70 mmHg. Presença de linfonodos palpáveis em cadeias cervicais anteriores, axilar E e inguinais de aproximadamente 1,5 cm, fibroelásticos, móveis e indolores. Pele sem alterações. Ausência de artrite, artralgia em tornozelo D, joelhos e punho D.

Qual a melhor suspeita para o quadro articular do paciente?

QUESTÃO 7

Ivone, 70 anos, realizou cirurgia para correção de fratura de fêmur há 1 semana. Evoluia clínica e hemodinamicamente estável, mas há 2 horas passou a apresentar dispneia aos mínimos esforços e dor torácica ventilatório-dependente à esquerda. Apresentava edema em MMII direito (+++/IV) mole e indolor, sem dor a dorsiflexão, presença de varizes em MMII.

Ao exame: PA em 120x80mmHg, FC: 112 bpm, FR: 21ipm, temperatura: 37,2 °C, sat. O2: 92%.

Qual a principal suspeita para essa paciente?

As questões 8, 9 e 10 devem ser respondidas a partir da comparação dos casos apresentados com os seguintes mnemônicos do livro:

DICAS PARA PENSAR EM CRISE EPILÉPTICA

- C Cabeça virada
- Olho torto (mov. oculares anormais)
- N Não fica consciente
- V "Vu": déjà vu (aura experiencial)
- Urina descontrolada
- Lateral da língua (lesões, mordedura)
- Sonolência, letargia
- A Automatismo
- Orientação prejudicada (desorientação)

CARACTERÍSTICAS DAS CRISES PSICOGÊNICAS

- P Prolongada
- Sem sincronia
- I Ida e vinda (caratér recorrente)
- C Cabeça cai depois
- Olhos fechados
- G Grande amplitude de movimentos
- E Estresse emocional (desencadeante)
- Não desorienta
- Impulsos pélvicos
- C Conta o evento (paciente consciente)
- A Acorda logo

QUANDO PENSAR EM SÍNCOPE?

- S Sacode pouco
- Intervalo curto
- Não desorienta
- C Causas cardíacas
- O Ortostase
- P Pródromos
- E Eventos desencadeantes

QUESTÃO 8

Cenário: Salvador, Bahia. Algum ano entre 2006 e 2016, sábado de Carnaval, circuito Barra-Ondina. Nesse caso, acompanharemos a saga de Dra. Tati.

"Primeiro, o taxista era um tarado e tentou passar a mão em mim! Depois, disse que sabia um atalho, enrolou mais de meia hora, me cobrou uma fortuna, terminou a viagem no meio do Calabar, e disse:

- A partir daqui, vocês vão seguir sozinhos! O camarote é ali pertinho!

Pertinho porque não era a mãe dele! Atravessei tendo que ouvir assobios e cantadas baratas, como se tivesse pagando pedágio para passar.

Agora, veja: você dá um plantão de 36 horas para juntar dinheiro e ir no camarote mais caro de Salvador, mas não consegue atravessar a avenida! Costumiza blusa, coloca maquiagem cara, para suar. Alisa o cabelo, para puxarem. Coloca salto alto, para quebrar no caminho!

Vejo o camarote ali pertinho e a multidão não me deixa chegar. A cada 5 metros andado, você e seu amigo são empurrados 25! De repente, do nada, vem o trio de Bel Marques! Ou atravesso agora, ou só na quarta-feira de cinzas!

Tento avançar, gritando "Olha o gelo!". Mas o cara na minha frente só olha para trás, ri e nem se

mexe. Sinto do nada um calor insuportável. Esse mesmo homem se vira, me agarra do nada, com a língua para fora apontando para minha boca... Nessa hora, eu caí e não lembro mais de nada!"

O diagnóstico é de convulsão, síncope ou crise não-epiléptica psicogênica?

Ouer conhecer essa história completa? Visite a Batalha das Síndromes do capítulo "Perda Transitória de Consciência".

QUESTÃO 9

Os dois saíram da pousada de Seu Antão para caminhar na noite de Igatu. Casario antigo, ruínas de pedra, calçamento irregular... Vitor havia realmente detestado aquele lugar. Mas o que o cara não faz quando está apaixonado? Será que Ádila iria valer aquele sacrifício? Pensava ele.

Lá de baixo da ladeira, vinha uma procissão. Um padre puxando um cortejo de mulheres envoltas em lençóis brancos, cantando "Eu sou de Deus, Satanás não vai me possuir."

Enquanto observava o cortejo, Vitor ouviu um grito. Uma mulher de fora do cortejo havia caído na rua e começou a se debater. Dois nativos se apressaram em segurá-la.

Ela se contorcia, mexia o braço esquerdo para cima e o direito para o lado. Os homens tentavam abrir seus olhos, mas ela mantinha olhos e boca cerrados. Aquilo demorou de terminar.

O diagnóstico é de convulsão, síncope ou crise não-epiléptica psicogênica?

Quer conhecer essa história completa? Visite a Batalha das Síndromes do capítulo "Perda Transitória de Consciência".

QUESTÃO 10

O Padre deixou a procissão em direção à mulher. Os cantos pararam. Ele começou a movimentar energicamente o braço com a cruz de ferro, para cima e para baixo. De repente, o Padre virou a cabeça para o lado esquerdo, o olhar para o direito... E caiu, se debatendo e babando.

- Aconteceu de novo! Aconteceu de novo!" - gritaram algumas beatas, e começaram a rezar.

No mesmo instante a mulher que estava no chão se levantou rapidamente:

- Já tô bem! e saiu.
 - O diagnóstico é de convulsão, síncope ou crise não-epiléptica psicogênica?

Quer conhecer essa história completa? Visite a Batalha das Síndromes do capítulo "Perda Transitória de Consciência".

QUESTÃO 11

Batman, 54 anos, apresenta-se no ambulatório com queixa de "fraqueza e queda há meses". Conta que a força oscila durante o dia. Refere voz fanha e ptose palpebral. Ao exame, não apresenta

atrofias musculares, fasciculações. Usa Amitriptilina e Penicilamina. Traz radiografica de tórax, com mediastino alargado e linfonodos perihilares.

- Qual a síndrome do Batman?
 - a. Síndrome Bat-miastênica
 - b. Síndrome do Bat-neurônio motor superior
 - c. Síndrome do Bat-neurônio motor inferior
 - d. Síndrome cerebelar

Quer conhecer essa história completa? Visite a Batalha das Síndromes do capítulo "Fraqueza".

QUESTÃO 12

Cenário: Cachoeira, Bahia.

Robin, 21 anos, preto, cabelos de rasta, pobre, poeta, primogênito de 6 irmãos, capoeirista, músico e filho de santo do terreiro Aganjú Didê, em Cachoeira, Bahia.

Maior dor de sua vida? Ter perdido a mãe na gestação de seu irmão. Dona Lia estava no 8º mês quando passou a inchar os pés, disso ele lembrava bem. E de seus olhos ficando amarelos. Ele devia ter uns 12 ou 13 anos. Fretaram um carro e foram pra Santa Casa de São Félix. Chegando lá, a pressão dela estava 220x150 mmHg. Colheram sangue. Evoluiu com uma falta de ar. Ela o abençoava e orava com o filho, chamava pelos guias e protetores, mas parece que sabia...

Enquanto orava, os olhos amarelos foram ficando vermelhos, com sangue vivo nos dois olhos! Chorou. Choraram.

A pressão não baixava. A pele também tinha umas manchas vermelhas. Tinham que antecipar o parto. Alguém gritou "TP em 20% e as transaminases estão aumentadas!" Robin não entendeu bem aquilo. Nem queria entender. Ele também sabia! Sua mãe foi pra sala de parto com a sua irmázinha dentro, e mais tarde voltou sua irmázinha, sem sua mãe por fora.

Qual a doença que explica todo o quadro clínico da mãe de Robin?

Quer conhecer essa história completa? Visite a Batalha das Síndromes do capítulo "Olho Vermelho".

QUESTÃO 13

O padrão ultrassonográfico do linfonodo pode sugerir a possibilidade de malignidade, se estiverem presentes os seguintes critérios:

3 ou mais linfonodos (>10mm) numa região;

Forma arredondada (relação entre maior eixo e menor eixo < 2);

Hipoecogenicidade difusa com reforço acústico (sugere LNH);

Disseminação extracapsular (bordas boceladas ou espiculadas);

Ausência de hilo ou vascularização desorganizada;

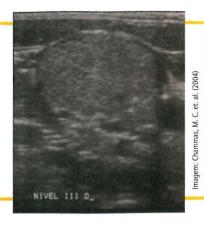
Alargamento excêntrico do córtex;

Ecotextura heterogênea;

Necrose:

Microcalcificações.

 O linfonodo na imagem ao lado apresenta um padrão benigno ou maligno? Justifique com o que visualizou.



QUESTÃO 14





- Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Necrose por cumarínico
 - b. Eritema fixo medicamentoso
 - c. Eritema Necrolítico Migratório
 - d. Pancreatite Hemorrágica
 - e. Hematoma pelo uso do pijama

Imagem: Cedidas por Dr. Pedro Herrera.

RESPOSTAS DOS CASOS

QUESTÃO 01: Alternativa A. A escápula pode se tornar disfuncional por desequilíbrios na função dos seus músculos estabilizadores (serrátil anterior e trapézio), por lesões diretas, movimentos repetidos ou doenças desta musculatura; ou ainda por lesão na inervação ou no ombro. Tem relação com contratura do trapézio ou do peitoral menor, assim como pode ocorrer como complicação de mastectomias. Algumas miopatias primarias que cursam com este sinal são Distrofia Fascioescapuloumeral, Distrofia muscular cintura-membro e Síndrome de Emery-Dreifuss.

QUESTAO 02: Os sinais de Cullen (equimose periumbilical) e Grey-Turner (equimose em flancos), caracteristicamente, sinalizam algum sangramento retroperitoneal ou intraperitoneal como os que poderão ocorrer no trauma com rotura de vasos ou vísceras, na gravidez ectópica rota, na pancreatite necro-hemorrágica, na rotura de aneurisma de aorta, no pós-operatório ou até nas coagulopatias hereditárias/adquiridas. Em geral, são preditores de quadros potencialmente graves, inclusive nas pancreatites.

QUESTAO 03: Anasarca, apenas. Não foi perguntado, mas é provável que seja uma síndrome nefrótica, pela ausência de sintomas cardíacos, hepáticos ou intestinais, e pela associação com edema de face e uso crônico de AINES. A nefrite intersticial associada à lesão mínima, pelo AINES, deverá ser afastada.

QUESTÃO 04: Diarreia aguda. A paciente não apresenta um padrão de sinais e sintomas que sugiram gravidade no momento e nem potencialmente, o que não indicaria a internação, mesmo que não fossem conhecidos os critérios formais para esta avaliação. Objetivamente, deve-se considerar internação nos pa cientes com diarreia há mais de 7 dias ou com os sinais de alarme que estão no mneumonico DIIIV:

Diarreia sanguinolenta;

Instabilidade hemodinâmica;

Incapacidade de ingerir líquidos;

Imunocomprometidos;

Vômitos persistentes.

A paciente do caso apresenta diarreia há apenas 2 dias, sem sangue, está estável hemodinamicamente, não é imunocomprometida e consegue ingerir líquidos normalmente. Apresentou vômitos mas que se resolveram com antieméticos.

QUESTÃO 05: Alternativa C. Como referido no texto, as causas mais prováveis são as que mais comumente explicam cada situação-problema nos casos clínicos. Os quadros virais agudos ou subagudos são a causa mais comum de linfadenomegalias generalizadas.

QUESTÃO 06: Provável quadro reativo viral, explicando não só o quadro articular como as adenomegalias e rush cutâneo.

QUESTÃO 07: Tromboembolismo pulmonar, pois a paciente tinha um fator de risco (procedimento cirúrgico há menos de 3 meses) e apresentou sintomas típicos, como dispneia associada a dor torácica ventilatório dependente, além de haver sugestão de um edema assimétrico de membro inferior num quadro de trombose venosa profunda, que pode ter gerado o TEP.

QUESTÃO 08: Síncope, pois apresenta características como início em ortostase, ter pródomos ("de repente, senti um calor danado") e eventos desencadeantes (a multidão, o susto e o medo). Também não há relato de abalos ou desorientação.

QUESTÃO 09: Crise não-epiléptica psicogênica, pois há características como ser prolongada, não ocorrer sincronia entre os membros (braços se movimentam em tempo e direção opostas), além dos olhos que ficaram forçadamente cerrados.

QUESTÃO 10: Convulsão, pois a cabeça virou antes do episódio tônico-clônico, os olhos viraram para o lado oposto ao qual virou a cabeça, e o paciente perdeu a consciência. Há também relato de recorrência na história. Observe que a descrição parece sugerir um episódio convulsivo parcial focal (o movimento repetido de mão) que, a seguir, evolui para generalização com a característica virada de cabeça, perda da consciência e o início dos movimentos tônicos generalizados.

QUESTÃO 11: Alternativa A. Síndrome Bat-miastênica. A queixa do Batman apresenta como característica uma fraqueza oscilante, que durou meses e que resultou em quedas, mas que não está associada a alterações de reflexos, sensibilidade ou função esfincteriana. Também há voz fanha e ptose palpebral, características da síndrome miastênica, pelo envolvimento clássico da musculatura facial. Os remédios utilizados pelo paciente e o aumento do mediastino/linfonodos perihilares podem nos guiar no diagnóstico etiológico da síndrome, mas essa já é outra questão.

QUESTÃO 12: Hipertensão e edema de membros inferiores na gestação com lesão de órgão alvo, icterícia, transaminases elevadas e tempo de protrombina baixo, com disfunção hepática levando a olho vermelho por sangramento "vivo" bilateral, no contexto de eclâmpsia e síndrome HELLP (hemólise, enzimas hepáticas elevadas, baixa contagem de plaquetas).

QUESTÃO 13: Possibilidade de malignidade pelo linfonodo ter morfologia arrendondada, ecotextura heterogênea, não ter hilo e apresentar microcalcificações.

QUESTÃO 14: Alternativa E. O paciente estava anticoagulado e simplesmente fez na enfermaria hematomas superficiais/equimoses no local de pressão do elástico do pijama, que estava um pouco apertado. Vamos pensando em coisas fáceis e comuns e treinando o nosso poder de observação da realidade!

Formulação e teste de hipóteses:

DEDUÇÃO

E O TAL RACIOCÍNIO HIPOTÉTICO-DEDUTIVO?

O raciocínio hipotético-dedutivo age na elaboração de outras hipóteses diagnósticas para além daquelas que os padrões sugerem, assim como é quem age no processo de fortalecimento ou descarte dessas hipóteses. O raciocínio dedutivo tende a ser: lento, preguiçoso, consciente e exercedor de controles.

O pensamento dedutivo poderia lhe fazer perceber que este animal está na neve e não em uma cidade ou estepe, e lhe fazer construir hipóteses para isto. "Será que não é um cão por isto? Mas os huskys siberianos podem estar no Alasca, ou domesticados em uma região de neve. Mas os huskys siberianos não têm olhos azuis? E parecem ter os pelos mais claros. Adotado por algum dono, poderia ter uma coleira" (exemplo do raciocínio dedutivo livre, no teste de hipóteses). Talvez poderíamos perceber que é um canídeo maior que uma raposa, e menor que um lobo.



gem: Gary Kramer, US National Digital Library

Fig. 10 - O lobo. Só uma pesquisa rápida para nos salvar e saber como de fato é um lobo (na Medicina, isso se traduz em estudo e investigação). E se houvesse um fluxo diagnóstico que ajudasse a separar os canídeos? Este fluxo nos diria que os coiotes têm pelo menor que os pelos duplos dos lobos e focinhos mais pontudos e finos que seus primos.

Fig. 11 - Husky siberiano. O fluxo mostraria também que coiotes e lobos têm dentes maiores e ângulos dos olhos mais estreitos que os dos cães. Os huskys, por sinal, em geral tem olhos azuis, e não amarelados.

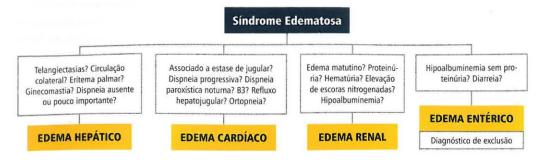


Mwcohen, Wikimedia Commor



No caso do mabeco, um olhar dedutivo perceberia que esta vegetação não parece a grama de um jardim, e que este bicho tem cauda e rosto diferentes de um cachorro. Agora, saber que ele é um mabeco... O mabeco é a Granulomatose de Wegener dos canídeos! Veja que, nesta condição, temos que, no mínimo, solicitar uma tomografia da face, dosagem de c-ANCA, ou biópsia renal ou de nervo (nos casos em que a doença abre o quadro clínico com glomerulonefrite ou mononeurite múltipla).

Vamos para um exemplo prático presente neste livro (apenas a título de exemplo, consulte o capítulo "Síndrome Edematosa" e o fluxograma completo se quiser compreender esse raciocínio):



Esse é um exemplo daqueles pensamentos que dependem de reflexão (nem que seja de alguns segundos), para formular e testar hipóteses. Fazer isto é trabalhoso e árduo, como parar para separar coiotes de cães, mabecos e lobos. E a mente pode sentir uma grande preguiça de fazer estas comparações. As ferramentas para o raciocínio e os fluxos diagnósticos existentes neste livro e os elaborados por você podem habituar e acelerar todo este processo.

A TEORIA DUAL É IMPRECISA E DIDÁTICA

Vocês devem ter percebido que, na verdade, a mistura e auxílio mútuo entre os sistemas indutivo e dedutivo ocorrem o tempo inteiro. E também perceberam que os padrões auxiliam na construção de hipóteses e no seu refino com subpadrões, assim como a dedução ajuda a escolher entre dois padrões parecidos e acaba por exercer o controle, checando se o processo de elaboração das suspeitas diagnósticas está correto.

Por tudo isso, percebemos que a separação entre os dois modos de raciocinar é artificial e imperfeita, tendo utilidade puramente didática. Assim como não há uma superioridade entre os dois métodos, pois na realidade eles fazem parte do mesmo complexo processo, em interação constante.

Por exemplo, é a simples visualização do paciente que me leva a perceber sua síndrome de anasarca ou edema generalizado.





Mas é a capacidade de reunir edema com dispneia aos esforços, estase de jugulares e crepitação pulmonar bilateral que me leva ao diagnóstico de Insuficiência Cardíaca. E, a seguir, a análise de novos dados como um padrão diastólico cardíaco e a concomitância com uma neuropatia periférica que me fazem deduzir que Amiloidose pode ser uma hipótese diagnóstica a ser afastada.

Percebeu como indução e dedução se misturam na abordagem de um simples caso ambulatorial?

TREINE PERCEBER O IMPLÍCITO

Treine seu pensamento para perceber o que está implícito nos casos clínicos com os quais se deparar. Saiba a importância do que não é dito diretamente e da ausência das queixas clínicas.

EXEMPLO 1

Quando um paciente com Síndrome de Cushing endógena apresenta-se sem ganho de peso e sem giba ou estrias violáceas, mas sim com hipocalemia e alcalose é a hora de se pensar em Cushing por um tumor maligno, pois esta apresentação metabólica e sem estigmas físicos sinaliza que não houve tempo desses últimos aparecerem.

EXEMPLO 2

O fato do paciente não fumante se apresentar sem nenhuma sintomatologia pulmonar, mas ter uma tomografia de tórax com linfonodos pré-traqueais e infiltrado bilateral, sugere uma apresentação de sarcoidose pulmonar. Pois esta é, entre as condições que poderiam se apresentar com linfadenomegalia hilar, a que mais provavelmente poderia surgir de maneira assintomática, sem tosse, sem febre, sem hemoptise, sem dor torácica ou perda ponderal.

EXEMPLO 3

Uma mulher jovem com trombose isolada espontânea em local atípico, como membro superior, associada a febre prolongada e/ou a padrão pulmonar em vidro fosco pode, simplesmente, ter um diagnóstico sugerido de Lúpus Eritematoso Sistêmico, mesmo sem nem de longe preencher critérios diagnósticos oficiais para esta condição. Por quê? Porque LES frequentemente causa tromboses, febre prolongada e vidro fosco pulmonar. E haverá dificuldade de se encontrar outra condição que explique esta combinação incomum e exótica de morbidades, sinalizando para uma condição que nem se apresentou de forma completa, ou de forma clássica, como esta suspeita diagnóstica de Lúpus.

ÀS VEZES, SÓ O TEMPO DÁ O DIAGNÓSTICO!

Permita-me contar uma história:

Primeira tentativa: residente de clínica médica, "passei" um paciente que estava num leito da R2: um senhor negro de seus 60 anos, queixa vaga de diarreia intercalada com obstipação há cerca de um mês. Soube que, após a endoscopia, colonoscopia e ultrassons normais, havia recebido alta.

Segunda tentativa: pouco mais de um mês depois, o paciente retornou, e desta vez para o meu leito. Havia sofrido uma queda na rua, aparentemente uma síncope. Investigamos de toda forma, com laboratório geral, tomografia de crânio, Doppler de carótidas, ecocardiograma. Recebeu alta para realizar um Tilt-test ambulatorialmente.

Terceira tentativa e tudo aparece: semanas depois, ia passando pelo corredor do hospital pela manhã quando um colega comenta: "Aquele teu paciente está de volta! Voltou a fazer síncope na rua. Esta noite teve até um episódio leve de hipoglicemia." Boom! Só aí a luz se acendeu na minha cabeça de residente e só neste instante as conexões todas se fizeram: insuficiência suprarrenal! Diarreia, síncope e hipoglicemia! Por que não pensei antes?!

Porque tem diagnóstico que só vem com o tempo. E só com ele revelam todas as suas nuances e detalhes. O cortisol veio de 1,5 mg/dl e foi confirmada a suspeita, apesar dele negar aquela diferença evidente de cor entre a foto da identidade e a atualidade ("já fui até mais escuro, doutor!"). Mas a reposição crônica do corticoide mostraria o oposto, com ele clareando a pele a cada retorno no ambulatório.

ACEITE A AJUDA DO VELHO REVERENDO BAYES

E MUDE DE IDEIA SEMPRE QUE NECESSÁRIO!

No século XVIII, o estatístico Thomas Bayes iniciou a descrição da teoria das probabilidades condicionais. Ela demonstra que diante de uma situação com mais de um desfecho possível, após o surgimento de cada nova evidência, deverá haver um novo cálculo da probabilidade de ocorrência de cada desfecho, pois esta probabilidade terá se modificado.

Para a Medicina, nosso interesse principal, posso lhe traduzir que, por exemplo, diante de um paciente jovem com quadro de tosse e febre há um mês, com as suspeitas de Tuberculose Pulmonar ou Sarcoidose aguda (desfechos possíveis), enquanto se aguarda o diagnóstico histológico ou isolamento do bacilo e diante da deterioração clínica do paciente, o correto será realizar a cobertura de tratamento para a duas condições, posto que a probabilidade para cada uma delas não será igual a zero.

Mas, e principalmente, amparando-se na estatística bayesiana, partimos de uma probabilidade pré-teste muito maior de Tuberculose (70% versus 30%, baseando-se em dados populacionais). Mas a cada novo dado, esta probabilidade deve ser ajustada, nos cálculos e no pensamento.

Seguindo a análise deste caso retirado do periódico New England Journal of Medicine, com os novos dados que surgiram durante os dias de internação (um PPD não reator, achado de necrose não-caseosa e eritema nodoso), devemos fazer uma multiplicação das probabilidades iniciais pelas probabilidades individuais de cada um dos achados ocorrerem em Tuberculose ou Sarcoidose. Este novo cálculo, ao final, inverte a suspeita inicial e torna o diagnóstico de sarcoidose muito mais provável!

PACIENTE COM TOSSE E FEBRE HÁ MAIS DE 1 MÊS		
	TUBERCULOSE	SARCOIDOSE
Probabilidade Inicial (1)	70%	30%
ACHADO/TESTES	TUBERCULOSE	SARCOIDOSE
PPD Não Reagente	25%	95%
Granuloma sem necrose caseosa	20%	100%
Eritema Nodoso	5%	15%
Probabilidade pós-teste (2)	2,5%	14,24%
Produto (1) x (2)	175%	427,5%
Probabilidade Revisada	175/602,5 = 29%	427,5/602,5 = 71%

Teorema de Bayes $P(A/B) = \frac{P(B/A) \times P(A)}{P(B)}$ Probabilidade condicional é a probabilidade de ocorrer o evento B, tendo ocorrido o evento A.

Em tempo: observe que, assim como não podemos afirmar a suspeita baseando-se apenas na prevalência populacional das doenças, também não poderíamos afirmar que o paciente teria Sarcoidose apenas por apresentar uma necrose não-caseosa ou eritema nodoso, pois estes dois achados ocorrem nas duas doenças, em probabilidades consideráveis.

A explicação acima justifica, diante do agravamento clínico do paciente, a cobertura medicamentosa com corticoide e tuberculostáticos ao mesmo tempo, até o momento do diagnóstico de certeza com o isolamento do patógeno ou histologia, quando a terapêutica alternativa poderá ser retirada com segurança.

OUEBRANDO MAIS UM VIÉS!

Explicando didaticamente, no Teorema de Bayes e em suas derivações é que achamos o antídoto para um perigoso viés. Ele surge quando só queremos ver as possibilidades diagnósticas para o paciente de um único ponto de vista, recusando-se a mudar a preferência pelas suspeitas, mesmo com novos dados divergentes. O viés que estamos explicando e combatendo é o Viés de Ancoragem. Bayes e humildade para cima dele!

PULO DO GATO

Sempre tente gerar ao menos dois diagnósticos alternativos! Isto tende a fastar o viés de ancoragem, e elimina o fechamento prematuro.

Outra dica: ponha-se sempre à prova! Pergunte-se: "e se eu estiver errado?", "e se fosse ao contrário, o que mudaria?" Isto vai te ajudar a manter a humildade essencial.

Ver de outra forma o caso do paciente elimina o viés de ancoragem. Duvidar de seus pensamentos é saudável e não baixa a autoestima, pelo contrário, diminui o viés de representação. Se pergunte: "será que estou lembrando e valorizando esta suspeita apenas porque a vi recentemente?" ou "Por que ela marcou na minha formação?", ou ainda "Será que ela realmente é pertinente ao caso?"



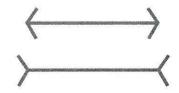
TOME CUIDADO!

Não tente fazer os casos se encaixarem às suas suspeitas, forçando as perguntas e manipulando as informações apresentadas pelo paciente! Seja capaz de abordar sindromicamente as situações e de construir suas suspeitas! Este livro poderá lhe ajudar muito quanto a isto tudo!

O SEU ENTORNO PODERÁ TE LEVAR AO FRRO

Os diagnósticos incorretos se devem muito mais a erros do pensamento diagnóstico ou erros na elaboração e testagem das hipóteses, e muito menos a problemas na estrutura do ambiente de trabalho ou a indisponibilidade de exames.

A despeito disto, sabe-se que muitos fatores externos podem modular e influenciar o processo de pensamento, como o contexto (cansaço e número de horas trabalhadas, nível e forma de remuneração, estado emocional), o conhecimento (sempre decisivo) e a experiência com aquela situação.



Esse importante conceito de "entorno" me remete a essa simples ilusão de ótica. As pontas de seta fazem os traçados internos parecerem ter tamanhos diferentes (eles têm o mesmo comprimento).

TRÊS HEURÍSTICAS PARA IRMOS ADIANTE

As síndromes e doenças, na maioria das vezes, vêm aos "pedaços"! Portanto, não espere quadros completos para suspeitar dos diagnósticos. Quer exemplos?

Um quadro de anasarca é o momento de pensar em síndrome nefrótica, mesmo que não haja dislipidemia. Até porque haverá hipoalbuminemia. Assim, peça a proteinúria de 24 horas sem medo!

A síndrome de Reiter é um tipo de artrite reativa e é a causa mais comum de artrite em jovens. É conhecida pela tríade clássica de artrite, uretrite e conjuntivite. Mas, meu amigo, não espere conjuntivite para pensar em síndrome de Reiter. Ela só ocorre na metade dos casos. Nem uretrite espere sempre! Pense na síndrome no paciente com artrite + conjuntivite, artrite + uretrite, conjuntivite + uretrite, artrite isolada reativa, artrite reativa recorrente, artrite com manifestação cutânea, palmo-palmoplantar, em glande... Enfim, ela pode aparecer de várias formas segmentadas, e ser reativa a várias outras condições.

2

Considere sempre os diagnósticos com risco de vida para ser afastados em primeiro lugar, quando são suspeitas corretamente feitas!

Ou seja, na dor torácica aguda, lembre-se de aplicar o escore ADD-RS e afastar síndrome aórtica! Na síndrome de dor abdominal, afaste um quadro de abdome agudo. Na cefaleia aguda, pergunta sobre as características de hemorragia subaracnóidea. No decorrer do livro, veremos dezenas de escores e mneumônicos para este objetivo.

3

"Se ouvir som de trote, pense em cavalos, não em camelos! A menos que você esteja no Saara."

Ou seja, pense no comum sempre, mas esteja preparado para pensar no raro quando a apresentação é muito sugestiva. Pense no diabetes e hipertensão de todos os dias, mas suspeite de acromegalia se este mesmo paciente, ou até um outro sem DM e HAS, por ação também do GH, apresentar aumento dos coxins das mãos ou alargamento dos dedos ("as mãos parecem pés") ou aumento progressivo dos lábios e das proeminências ósseas. Ou tenha hiperelasticidade adquirida!

Pense em pancreatite aguda por colelitíase ou por álcool, mas se lembre de síndrome IGG4 se o quadro pancreático for atípico ou houver também fibrose de retroperitônio, formas pseudotumorais, fibrose de parótida ou tireoidite lenhosa de Ridel.

"ENTÃO, SÓ DEPOIS DE DÉCADAS DE ATUAÇÃO MÉDICA..." NÃO!

Você não precisa esperar dezenas de anos de prática clínica para desenvolver a técnica necessária para fazer diagnósticos corretos. Na verdade, isto seria até temerário, já que os médicos dão plantões remunerados no dia seguinte à formatura, e mesmo antes, sob supervisão. Portanto, precisam ter as suas habilidades diagnósticas mínimas desenvolvidas desde sempre, para baixar custos, diminuir iatrogenia e insatisfação mútua.

E não é preciso ter, necessariamente, uma memória diferenciada e brilhante. As técnicas e informações estão aí, à disposição. Ao alcance por um acesso à internet, consulta a um aplicativo ou livro. A disponibilidade dos dados aqui



oferecidos e arduamente compilados (fluxos, heurísticas, padrões) pode acelerar o processo de aquisição da experiência, no uso desses dados para conexão com os pacientes e com seus sinais e sintomas.

Por fim, e sempre, tenha muita empatia com seus pacientes, busque o seu equilíbrio e fuja da maldita vaidade pois "a usura pelo diagnóstico pode matar mais que a doença!"

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. GRUPPEN L. D. Clinical Reasoning: Defining It, Teaching It, Assessing It, Studying It. The western journal of emergency medicine, 18(1), 4-7. 2017.
- 2. DHALIWAL, G., & ILGEN, J. Clinical Reasoning: Talk the Talk or Just Walk the Walk?. Journal of graduate medical education, 8(2), 274-276. 2016.
- 3. JAYASINGHE S. Describing complex clinical scenarios at the bed-side: Is a systems science approach useful? Exploring a novel diagrammatic approach to facilitate clinical reasoning. BMC medical education, 16(1), 264. 2016.
- 4. ROBERTI, Alexandre, ROBERTI, Maria do Rosário Ferraz, PEREIRA, Edna Regina Silva, PORTO, Celmo Celeno, & COSTA, Nilce Maria da Silva Campos. Development of clinical reasoning in an undergraduate medical program at a Brazilian university. Sao Paulo Medical Journal, 134(2), 110-115. 2016.
- HEITZMANN, N., FISCHER, F., KÜHNE-EVERSMANN, L., & FISCHER, M. R. (2015). Enhancing diagnostic competence with self-explanation prompts and adaptable feedback. Medical education, 49(10), 993-1003. 2015.
- 6. STEINHILBER, S., & ESTRADA, C. A. Exercises in Clinical Reasoning: A Retrospective. Journal of general internal medicine, 32(1), 1-2. 2017.
- 7. RYLANDER, M., & GUERRASIO, J. Heuristic errors in clinical reasoning. The clinical teacher, 13(4), 287-290. 2016.
- 8. WOODS, N. N., & MYLOPOULOS, M. How to improve the teaching of clinical reasoning: from processing to preparation. Medical education, 49(10), 952-953. 2015.
- 9. SCHMIDT, H. G., & MAMEDE, S. How to improve the teaching of clinical reasoning: a narrative review and a proposal. Medical education, 49(10), 961-973. 2015.
- 10. KIESEWETTER, J., EBERSBACH, R., TSALAS, N., HOLZER, M., SCHMIDMAIER, R., & FISCHER, M. R. Knowledge is not enough to solve the problems - The role of diagnostic knowledge in clinical reasoning activities. BMC medical education, 16(1), 303. 2016.
- 11. CLEARY, T. J., DURNING, S. J., & ARTINO, A. R., JR. Microanalytic Assessment of Self-Regulated Learning During Clinical Reasoning Tasks: Recent Developments and Next Steps. Academic medicine: journal of the Association of American Medical Colleges, 91(11), 1516-1521. 2016.
- 12. MODI, J. N., ANSHU, GUPTA, P., & SINGH, T. Teaching and Assessing Clinical Reasoning Skills. Indian pediatrics, 52(9), 787-794. 2015.
- 13. NORMAN, G. R., MONTEIRO, S. D., SHERBINO, J., ILGEN, J. S., SCHMIDT, H. G., & MAMEDE, S. The Causes of Errors in Clinical Reasoning: Cognitive Biases, Knowledge Deficits, and Dual Process Thinking. Academic medicine: journal of the Association of American Medical Colleges, 92(1), 23-30. 2017.
- 14. WHEELER, D. J., CASCINO, T., SHARPE, B. A., & CONNOR, D. M. When the Script Doesn't Fit: An Exercise in Clinical Reasoning. Journal of general internal medicine, 32(7), 836-840. 2017.
- 15. KOPELMAN, R. I, WONG, J. B., PAUKER, S. G. A Little Math Helps the Medicine Go Down. The New England Journal of Medicine, 341(6), 435-439. 2017.

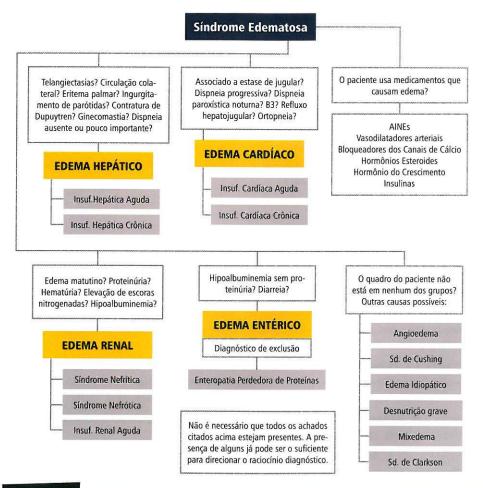


BATALHA DAS SÍNDROMES

QUESTÃO 15

- Em um paciente com monoartrite aguda qual etiologia seria menos provável?
 - a. Gota
 - b. Artrite por pirofosfato de cálcio
 - c. Artrite séptica
 - d. Sarcoidose

Use o fluxograma abaixo para avaliar os casos reais das questões 2 e 3:



QUESTÃO 16

Homem, 50 anos, contador, procedente de Salvador, com queixa de icterícia e ascite há 3 meses. Apresentava edema em membros inferiores há 4 meses, evoluindo com ascite, icterícia e halitose. Nega HAS, DM e outras doenças. Ao exame: Péssimo estado geral, icterícia +++/IV, mucosas desco-

radas ++/IV, emagrecido, lúcido, porém com momentos de confusão mental. PA: 100 X 60 mmHg, FC: 60 bpm, FR: 24 ipm, peso: 50kg, altura: 1,60 m, IMC: 19,5. Pescoço com entumescimento de parótidas. Sem estase de jugulares e tireoide normal. Tórax: Murmúrio e frêmitos diminuídos em bases. Íctus palpável em 4º espaço intercostal esquerdo. Bulhas normofonéticas em 2 tempos, sem sopro. Abdome com ascite, telangiectasia e circulação colateral. Piparote positivo. Fígado e baço de difícil palpação devido a ascite; Extremidades: edema em pernas até joelho com cacifo positivo ++/IV. Eritema palmar. Sistema nervoso: confuso, com flapping positivo.

- Qual o tipo de edema presente?
 - a. Edema cardíaco
 - b. Edema renal
 - c. Edema hepático
 - d. Edema entérico
 - e. Edema na Síndrome de Cushing

QUESTÃO 17

MSO, 23 anos, sexo feminino, branca, desempregada, solteira, natural de Niterói. Queixa principal: "Inchaço". Paciente refere que, há cerca de 5 anos, iniciou quadro de edema de membros inferiores, sem piora progressiva. Nega edema periorbitário. Relato de internação hospitalar em outra instituição durante quadro de anasarca. Exames não evidenciaram proteinúria, porém demonstraram hipoalbuminemia e anemia. Iniciada diureticoterapia, com melhora parcial do quadro.

Em uso de: Omeprazol 20 mg/dia; Neutrofer 2x/dia; Dimeticona 2x/dia.

Paciente em bom estado geral, hipocorada +/IV, hidratada, acianótica, anictérica, eupneica. PA: 100 x 60 mmHg, FC: 90 bpm. Ausência de edema periorbitário e estase de jugulares. Tórax: Murmúrio bem distribuído, sem ruídos. Bulhas normofonéticas, sem sopros ou cardiomegalia. Abdome: indolor sem visceromegalias. Membros inferiores: Edema bilateral (++/IV), sem cacifo.

Laboratório: FAN negativo, complemento normal, sorologias virais negativas. VHS: 29, Ácido fólico: 1,8, Vitamina B12: 213, Ferro: 23, TIBC: 286, proteinúria de 24h: 116 mg/24h, proteína sérica: 4,5, albumina: 2,4.

- Qual o tipo de edema presente?
 - a. Edema cardíaco
 - b. Edema renal
 - c. Edema hepático
 - d. Edema entérico
 - e. Edema na Síndrome de Cushing

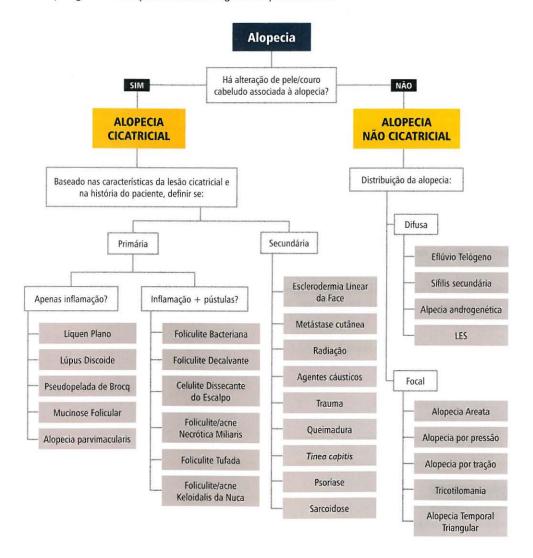
QUESTÃO 18

Homem de 65 anos chega ao ambulatório com queixa de anorexia, apatia e emagrecimento de 15 kg em 6 meses. Ex-tabagista (30 maços-ano), nega queixas respiratórias ou urinárias. Refere cons-

tipação intestinal no período, mas a pesquisa de sangue oculto nas fezes foi negativa (2 amostras). È correto afirmar que:

- a. A colonoscopia não está indicada, pois as pesquisas de sangue oculto foram negativas.
- b. A falta de queixas respiratórias diminui muito a possibilidade de neoplasia pulmonar.
- c. A perda excessiva de peso praticamente afasta a possibilidade de depressão.
- d. É necessário realizar uma terceira pesquisa de sangue oculto nas fezes.
- e. Hipertireoidismo faz parte do diagnóstico diferencial.

Use o fluxograma abaixo para avaliar as imagens das questões 5 e 6:



QUESTÃO 19



- Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Foliculite bacteriana
 - b. Tínea capitis
 - c. Alopecia areata
 - d. Eflúvio telógeno
 - e. Alopecia androgenética

QUESTÃO 20



- Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Foliculite bacteriana
 - b. Tínea capitis
 - c. Alopecia areata
 - d. Eflúvio telógeno
 - e. Alopecia androgenética

QUESTÃO 21

- Agora, pelo padrão da alopecia, e sem o uso do fluxo, responda: Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Foliculite bacteriana
 - b. Tínea capitis
 - c. Alopecia areata
 - d. Eflúvio telógeno
 - e. Alopecia androgenética



lmagem: Judith Álvarez-Otero (2016)

Use as informações do box abaixo e o fluxograma da próxima página para avaliar as questões 8 e 9:

lmagem: Fitzpatrick's Color Atlas

PARECE TUBERCULOSE, MAS...

Abaixo, diagnósticos diferenciais nos casos de tuberculose. São, em geral, infecção de bactérias semelhantes às micobactérias ou de fungos. Observe os sinais, sintomas e condições em que essas doenças comumente se apresentam:

Actinomicose: abscesso em tecido mole ou pulmão que pode fistulizar + sintomas de TB pulmonar;

Micobactéria não tuberculosa: quadro de tuberculose associado a doença crônica pulmonar;

Brucelose: febre prolongada + sudorese + dor articulação sacroilíaca + hepatoesplenomegalia;

Nocardiose: ocorre em pacientes com pneumopatias, imunossupressos ou transplantados + apresen-

tação com nódulos com ou sem cavidade;

Paracoccidioidomicose: associado à zona rural + quadro de TB + lesão ulcerada cutâneomucosa;

Histoplasmose: quadro de TB + adenopatia + hepatoesplenomegalia + pancitopenia;

Mucormicose: curso rápido e destruição tecidual + associado a diabetes mellitus;

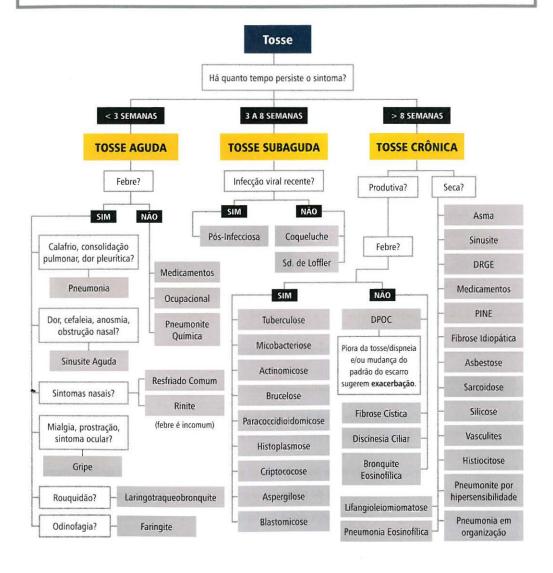
Coccidioidomicose: quadro de TB + abscesso + adenomegalia;

Aspergilose: formação de aspergilomas invasivos;

Blastomicose: quadro de TB + lesões de pele (pápulas);

Criptococose: nódulos pulmonares + associada a HIV + rash cutâneo + meningite subaguda;

Esporotricose: lesão ulcerada cutânea profunda, com pus, que não cicatriza e de evolução rápida.



QUESTÃO 22

Um homem de 44 anos, não fumante, procura o ambulatório médico com queixa de tosse seca e episódios de rouquidão há 4 meses. Nega febre, emagrecimento, dispneia aos esforços, Refere uso apenas de antiácidos após ingestão de alimentos condimentados e bebidas alcoólicas. No último mês, procurou de madrugada 2 vezes um serviço de urgência por exacerbação da tosse e dispneia leve. Nas duas ocasiões foi constatada a presença de broncoespasmo, e realizou radiografias de tórax, consideradas normais. O exame físico é normal e seu índice de massa corpórea é de 35,6 kg/m².

Qual a melhor suspeita diagnóstica?

QUESTÃO 23

Paciente feminina, 69 anos, dona de casa, tabagista (30 maços-ano), submetida à tireoidectomia há 20 anos e portadora de artrite reumatoide há 14 anos. Há 4 meses vinha apresentando dispneia progressiva, tosse produtiva, febre, infecções respiratórias de repetição, inapetência e náuseas. Encontrava-se em uso de Levotiroxina e Prednisona 15 mg/dia. Ao exame físico, apresentava-se emagrecida (perda de 15 kg) e sem linfonodomegalia cervical ou supraclavicular, sem baqueteamento digital, mas se evidenciava hepatoesplenomegalia com fígado a 7 cm do rebordo costal direito (RCD) e baço palpável a 8 cm do RCE. A ausculta pulmonar revelou murmúrio vesicular reduzido difusamente. A tomografia realizada revelou enfisema parasseptal, cavidades e destruição do parênguima com predomínio nos lobos superiores. A gasometria arterial e o teste tuberculínico foram normais. O laboratório evidenciou uma pancitopenia. A baciloscopia direta do escarro foi negativa para Bacilo álcool-ácido resistentes (BAAR).

Qual a melhor suspeita diagnóstica?

QUESTÃO 24

Paciente está em ventilação mecânica, quando soa o alarme do respirador e você observa dessaturação importante, apesar de o exame físico se manter inalterado. A melhor conduta é:

- a. Trocar o tubo traqueal por obstrução.
- b. Avaliar deslocamento do tubo traqueal.
- c. Avaliar a possibilidade de pneumotórax.
- d. Aumentar FiO2 para melhorar a oxigenação.
- e. Avaliar o respirador e suas conexões para afastar falha técnica.

QUESTÃO 25

Uma paciente de 40 anos previamente assintomática e sem patologias conhecidas procura hospital devido à disúria. O médico que a atende solicita uma ultrassonografia abdominal, cuja única alteração é a presença de dois cálculos na vesícula biliar, cada um com cerca de 1,1 cm de diâmetro.

A melhor conduta na avaliação deste ultrassom é:

- a. Iniciar ácido ursodesoxicólico.
- b. Prescrever papilotomia endoscópia.
- c. Acompanhar clinicamente a paciente.
- d. Realizar colecistograma oral.
- e. Indicar colecistectomia.

QUESTÃO 26

Migrânia, 28 anos de idade, com história de enxaqueca, desenvolve uma cefaleia compressiva constante associada à fotofobia durante quadro de coriza, tosse e temperatura de 39,1°C. Dr. Preocupadino realiza uma punção lombar (PL) que revela um LCR com proteína de 42 mg/dl, glicose de 96 mg/dl e 12 células mononucleares/mm3. Dois dias mais tarde, a paciente está afebril e tem cefaleia apenas quando se levanta.

- Qual o diagnóstico mais provável para a paciente nesse momento?
 - a. Enxaqueca
 - b. Meningite bacteriana
 - c. Meningite Asséptica
 - d. Cefaleia por contração muscular
 - e. Cefaleia pós-punção liquórica

QUESTÃO 27

Médico residente, 29 anos, com febre, cansaço, mialgia e calafrios há três semanas. Hemograma, ureia e creatinina normais. Há sete dias passou a cursar com tosse seca e cansaço ao subir escadas, referindo ainda perda de 3 kg nesse período. Exame físico: sinais vitais normais, bom estado geral, eritema nodoso em região pré-tibial bilateralmente.

TGO, TGP, gama-GT, FA e cálcio normais. Teste de Mantoux: NR. Ultrassom de abdome normal. Radiografia de tórax: micronódulos com padrão miliar, adenomegalias paratraqueais, hilares e em janela aortopulmonar. Fibropneumoscopia: pesquisa de fungos e de células malignas negativas. Colhido material para a cultura que sairá em 14 dias

- I. Sabendo que o residente continua apresentando febre e cursa com dispneia progressiva, qual a conduta a ser adotada neste momento?
 - a. Iniciar antibioticoterapia de amplo espectro.
 - b. Iniciar esquema para Tuberculose.
 - c. Iniciar corticoterapia.
 - d. Associar oxigênio, fisioterapia e aguardar culturas.
 - e. Iniciar imunossupressão com Ciclofosfamida e Micofenolato de Mofetil.

- 2. Foi optado pelo início empírico do esquema para tuberculose. Uma semana depois, o nosso residente refere piora adicional da dispneia, que agora surge em repouso. A biópsia transbrônquica mostra granuloma sem necrose caseosa. A melhor conduta nesse momento seria:
 - a. Associar antibioticoterapia de amplo espectro.
 - b. Retirar esquema para tuberculose e iniciar corticoterapia.
 - c. Associar corticoterapia ao esquema de Tuberculose.
 - d. Iniciar imunossupressão com Ciclofosfamida e Micofenolato de Mofetil.
 - e. Realizar troca para esquema para Tuberculose multiresistente.

QUESTÃO 28

- Das condições listadas abaixo, qual seria menos provável em explicar o achado clínico da imagem:
 - a. Sarcoidose
 - b. Hanseníase
 - c. Infecção Estreptocócica em via aérea
 - d. Esclerose Lateral Amiotrófica
 - e. Tuberculose



magem: Rook's Textbook of Dermatology 9a Edição

RESPOSTAS DOS CASOS

QUESTÃO 15: Gota, artrite por pirofosfato de cálcio e artrite séptica são causas clássicas e comuns de monoartrite aguda. Sarcoidose, por outro lado, na sua forma aguda, cursa na verdade com quadro de poliartrite, como na tríade de Lofgren (adenopatia hilar, eritema nodoso e poliartrite). Pode ocorrer dactilite e erosão articular, além de artropatia de Jaccoud, mas isso em formas crônicas de Sarcoidose, geralmente associadas a quadros pulmonares.

QUESTÃO 16: Alternativa C. Edema hepático, pela presença de telangiectasias, eritema palmar, ingurgitamento de parótidas, além de icterícia (marcador importante quando associado ao restante e à ascite, sendo um marcador de lesão hepática aguda ou agudizada). Vemos também flapping e sinais de encefalopatia hepática, na confusão mental e na halitose.

QUESTÃO 17: Alternativa D. Edema entérico, como suspeita gerada por um diagnóstico de exclusão, diante da ausência de dispneia ou estase de jugulares, de oligúria ou edema de face, de telangiectasias, eritema palmar ou aranhas vasculares, mas principalmente por termos uma hipoalbuminemia sem albuminúria, o que afasta causa nefrótica. Como a albumina baixa não se deve a déficit de síntese hepática nem a desnutrição, por falta de sinais clínicos, resta a forte suspeita de enteropatia perdedora de proteínas, com anasarca de origem entérica.

QUESTÃO 18: Abordagem de uma síndrome consumptiva e suas nuances:

Alternativa A: Errada, pois a colonoscopia está indicada neste paciente com queixa de obstipação

associada a perda ponderal. Sem falar na recomendação do exame, por si só, apenas pela idade maior que 50 anos, pela maioria das sociedades. Por outro lado, o exame de sangue oculto não é confiável quando feito sem o acompanhamento temporário da colonoscopia ou sigmoidoscopia, pois 50% dos pacientes com câncer colorretal tiveram o sangue oculto negativo, provavelmente por sangramentos intermitentes destes tumores, assim como há vários falso positivos que geram exames de colonoscopia desnecessários. Assim, a pesquisa de sangue oculto negativa não afasta a indicação de investigação.

Alternativa B: Errada, porque mais da metade das neoplasias pulmonares podem ser apenas encontradas em exames radiológicos, sem tosse, hemoptise, dor torácica ou dispneia, mesmo que muitas vezes já exista doença avançada, do ponto de vista oncológico.

Alternativa C: Errada, pois a depressão é uma causa importante de síndrome consumptiva, independente do grau de perda de peso.

Alternativa D: Errada, pelo exposto na explicação da alternativa A e por não ser adicionada segurança ao se fazer uma nova pesquisa de sangue oculto, sem ser realizada uma colonoscopia, em um paciente com perda ponderal e queixas intestinais.

Alternativa E: Correta, pois a abordagem da síndrome consumptiva, por si só, já impõe a construção de diagnósticos diferenciais, até por segurança ao diminuir erro diagnóstico, e entre estes diagnósticos está o Hipertireoidismo, assim como Diabetes ou quadros psicológicos e neoplásicos. Mesmo com obstipação (e não diarreia), o Hipertireoidismo poderia ser uma possiblidade a ser refinada e avaliada no exame físico direcionado e no laboratório básico.

QUESTÃO 19: Seguindo-se o fluxo de alopecia, percebe-se inicialmente que não há eritema, pústulas, atrofiais ou cicatrizes em pele ou couro cabeludo, o que nos leva para o grupo das alopecias não-cicatriciais. O caráter focal nos leva para a única possibilidade entre as alternativas que é a Alopecia Areata (alternativa C), na qual se verifica áreas saltadas de alopecia não-cicatricial.

QUESTÃO 20: Igualmente à questão 05, seguindo-se o fluxo de alopecia, percebe-se que não há eritema, pústulas, atrofiais ou cicatrizes em couro cabeludo, o que nos leva para o grupo das alopecias não-cicatriciais. O caráter difuso nos levaria para as possibilidades de Eflúvio Telógeno ou Alopecia Androgenética. O conhecimento popular prévio do padrão básico da comum Alopecia Androgenética (com acometimento frontal, calvas e afilamento progressivo do cabelo) nos leva mais para, entre as alternativas, a suspeita de Eflúvio Telógeno (alternativa D), associado muitas vezes a eventos estressantes, doenças ou cirurgias.

QUESTAO 21: Alternativa C. Para comprovar a interação constante entre o raciocínio intuitivo e dedutivo, o recente conhecimento do padrão de alopecia aerata deve ter te ajudado a marcar esta alternativa. Parabéns!

QUESTÃO 22: O uso do fluxo sobre o caso nos faz identificar uma tosse há mais de 8 semanas (crônica) e seca. A partir daí, como o restante do fluxo não está exposto, para se diferenciar entre as causas de tosse seca, você teria que se guiar pelas pistas de rouquidão, uso rotineiro de antiácidos, consumo de condimentados e álcool, obesidade e indução de broncoespasmo para fechar em episódios de Doença do Refluxo Gastroesofágico.

QUESTÃO 23: Necessidade do uso das duas informações para a resolução desta questão. Seguindo o fluxo, chegaríamos a uma tosse crônica febril, com a lista geral de possibilidades. Como no caso foi afastado o diagnóstico de Tuberculose, impõe-se a abordagem do box com as condições que a simulam. A identificação de hepatoesplenomegalia e pancitopenia, associadas ao quadro pulmonar, nos lembra que é necessário afastar Histoplasmose, ainda mais que o uso de corticoide e o tratamento da Artrite Reumatoide leva a um quadro de imunossupressão, aumentando a incidência destes agentes atípicos.

QUESTÃO 24: Alternativa E. Observe que qualquer das demais condições listadas seria acompanhada de

alterações no exame físico, como taquipnéia, estridor, cianose, esforço agudo e insuficiência respiratória pela ausência do suporte ventilatório já indicado. Falha técnica e erro na captação da oximetria seria a suspeita melhor.

QUESTÃO 25: Alternativa C. Primeiro, este pedido de ultrassom para avaliação de uma simples disúria não faz sentido. Aqui começa o problema cotidiano na Medicina, pois, sem um contexto clínico, os achados de exames ficam desencontrados e, na maioria das vezes, só geram mais erros, custos, angústia e procedimentos desnecessários. Neste caso, por exemplo, sem queixas clinicas e sem sinais de risco, basta o seguimento clinico deste cálculo em vesícula.

QUESTÃO 26: Alternativa E. Esta aparentemente inocente história desenvolve o tema da questão 11, do overdiagnosis. Percebam que, por ter um padrão clássico e conhecido de enxaqueca, a paciente não precisaria realizar o líquor. Vejam que a realização desta punção liquórica acabou levando a um novo quadro de cefaleia, agora iatrogênico, que pode se desenvolver com procedimentos como punções e anestesias.

QUESTÃO 27: 1. Alternativa B. Baseando-se nos princípios da estatística baseyana, e como a probabilidade pré-teste de Tuberculose seria de 70%, iniciar a terapia empírica para tuberculose foi o correto. Saibam também que o teste terapêutico pode ser uma forma de auxílio diagnóstico, deste que dentro de parâmetros clínicos seguros e lógicos, e geralmente diante de pioras clinicas e demora dos recursos diagnósticos. 2. Alternativa C. Este caso desenvolve a teoria exposta no capítulo sobre as probabilidades condicionais. Se necessário, volte ao texto e perceba, a partir dos cálculos e tabelas, que, mesmo com os novos dados de eritema nodoso e granuloma não-caseoso e ainda sem o resultado histológico final ou da cultura, a suspeita de Tuberculose não poderia, neste momento, ser afastada, nem a de Sarcoidose confirmada. Mesmo com um novo cálculo de probabilidade surgido destes novos dados, a probabilidade de Tuberculose ainda beira os 30%. Portanto, a alternativa mais humilde e correta é a manutenção das duas terapêuticas, ainda mais com a piora clínica do paciente. Situações semelhantes são vividas muitas vezes na medicina e a decisão baseada em probabilidade, mesmo que aproximada, sempre é a mais segura e salutar.

QUESTÃO 28: Alternativa D. Fecha o capítulo esta questão, que relaciona os contéudos e doenças discutidas no caso anterior com questões anteriores, como a questão 01, assim como com o texto do capítulo, na parte em que foi citado o eritema nodoso acima do joelho e suas causas como exemplo de heurística/ viés. É também avaliada a identificação do padrão da lesão "tipo eritema nodoso", recém trabalhada no caso da questão 13, assim como o poder de observação e de relacionar estes contéudos.



MÉTODO DE RACIOCÍNIO DIAGNÓSTICO

AUTORES

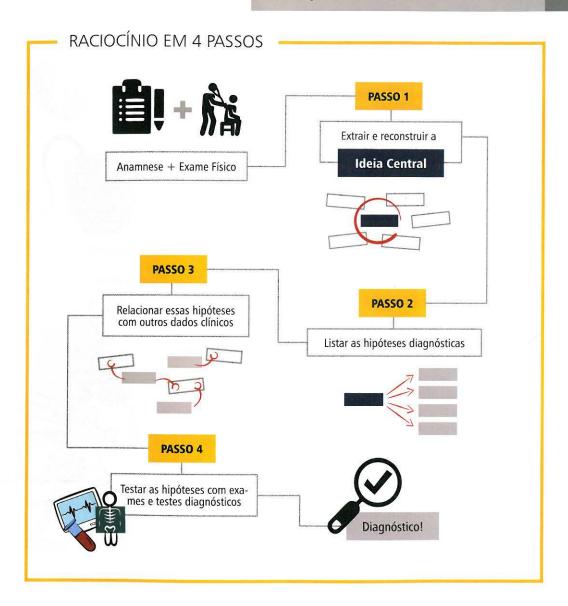
Clístenes Queiroz Oliveira Fernanda Paim Lima Igor Esquivel Souza João Vitor Souza Borges Lucca Vieira Tineli



MÉTODO DE RACIOCÍNIO DIAGNÓSTICO

O QUE É?

Método para elaborar suspeitas diagnósticas a partir da apresentação clínica do paciente, visando uniformidade e diminuição do número de erros.



ENTENDENDO O PROBLEMA

Você possui um método de raciocínio diagnóstico bem definido? Consegue explicá-lo?

O raciocínio diagnóstico pode parecer algo apenas pessoal, construído naturalmente na prática médica e que não pode ser ensinado na teoria. Estimulamos que cada um crie ou adapte seu processo de raciocínio, mas sabemos que é possível ter bases teórico-práticas para isto. Se você leu o capítulo anterior, percebeu muitas dessas referências. Neste capítulo, mostraremos, como sugestão, um bom método prático de diagnóstico, simples e efetivo.

Por que isso é importante? Observe dados do estudo Errors in clinical reasoning: causes and remedial strategies, publicado em 2009 no The BMJ:

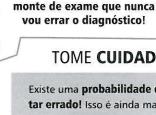
dos pacientes nos Estados Unidos e na Europa recebem alta hospitalar sem diagnóstico!



20% das autópsias revelam erros de diagnóstico.

Autópsias revelam diagnósticos que nem foram pensados em até 25% dos casos!





TOME **CUIDADO!**

Ah! Mas é só eu pedir um

Existe uma probabilidade de 2 a 5% de qualquer exame estar errado! Isso é ainda mais grave se pedirmos mais exames!





Bateria de 8 exames → 25% de chances de erro!

Bateria de 20 exames → 55% de chances de erro!

Para o método, vamos utilizar um minicaso clínico. Exercite o seu raciocínio com o relato a seguir:

O CURIOSO CASO DE SEU MARCOLINO

Marcolino, 77 anos, procedente de Saubara-BA, serralheiro e soldador aposentado, testemunha de Jeová. Refere que vinha doente há 1 mês, quando iniciou quadro de diarreia pastosa com duração de 5 dias. Acredita que a diarreia melhorou com chá de boldo. Durante o mês, apresentou febre em dias salteados, e dois episódios de cefaleia. Procurou um posto de saúde em sua cidade, sendo medicado com Flanax. Informa que melhorou, mas depois os sintomas retornaram. Queixa-se de tosse ao acordar e insônia. Perdeu 2 quilos no último mês.

Ao exame: bom estado geral, lúcido e orientado. Frequência cardíaca = 102 bpm, frequência respiratória = 18 irpm, temperatura axilar = 38,3°C. Mucosas coradas, hidratadas, presença de neoplasias epidermóides em MMSS, sem estase. Tórax normal, sem sopros à ausculta. No abdome, hepatomegalia com dor leve à palpação, sem ascite. Extremidades com edema em pé direito, +/IV, varizes bilaterais.



PASSO 1 EXTRAIR A IDEIA CENTRAL

Aqui você deve extrair do caso um sintoma ou síndrome que traduza a "ideia central". Pode ser difícil no início, mas com experiência, você perceberá que certos aspectos clínicos precisam acender alarmes importantes na sua cabeça. Faça o exercício com o caso de Seu Marcolino:

Qual destas síndromes/sintomas você escolheria como ideia central para o caso de seu Marcolino?

- a) síndrome edematosa
- b) diarreia aguda
- c) cefaleia crônica
- d) febre prolongada
- e) síndrome consumptiva



PULO DO GATO

A ideia central, às vezes, não está na HDA, ou seja, pode nem ser referida pelo próprio paciente! Mas sim aparecer no Interrogatório Sistemático ou ainda no Exame Físico.



TOME CUIDADO!

Identificar a ideia central exige que você elimine os **distratores** da sua anamnese. Pacientes poliqueixosos ou com doenças de base, por exemplo, podem apresentar muitos sinais e sintomas diferentes que podem funcionar como "pistas falsas" parachegarmos no diagnóstico.

Agora permita-nos, de maneira racional, eliminar algumas pistas falsas do caso:

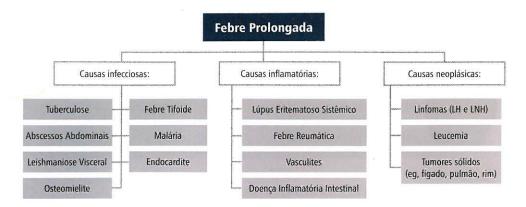


Depois desses raciocínios, um sintoma chama atenção: a febre. Lendo o caso atentamente, perceba que a febre estava no início do quadro, retornou algumas vezes (a febre não tem obrigação de ser contínua para ser prolongada!) e persiste no exame físico do paciente, durando, no total, mais de 21 dias. Por isso, trabalharemos a partir daqui com:

Febre Prolongada

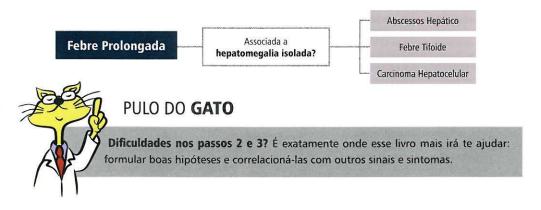
PASSO 2 LISTAR AS PRINCIPAIS CAUSAS

Faça uma lista de hipóteses diagnósticas para aquele sintoma/síndrome definida como principal. Você deve começar suas listas com todas as doenças que se lembrar, sem obrigação de saber muitas (este livro poderá sempre lhe ajudar neste momento do processo). Aqui o importante é explorar a síndrome, o que inclusive te ajudará a raciocinar cada vez mais rápido quando se deparar com quadros parecidos depois.



PASSO 3 RELACIONAR HIPÓTESES E DADOS CLÍNICOS

Ao finalizar a lista, busque relacionar as possibilidades diagnósticas com os sinais e sintomas ainda não explorados no raciocínio clínico, **que não foram descartados como pistas falsas**. Considere também as características dos sintomas (eg, a febre do paciente não tem padrão para Malária) e as características demográficas do paciente (eg, LES é pouco provável em um homem idoso). No nosso exemplo, vamos correlacionar a lista de hipóteses com a hepatomegalia do paciente.



PASSO 4 TESTAR HIPÓTESES COM EXAMES

O quarto passo consiste em selecionar os exames complementares necessários e disponíveis, dentro das possibilidades do contexto em que o profissional e o paciente se encontram. Observe os principais testes para as três suspeitas diagnósticas que fizemos:

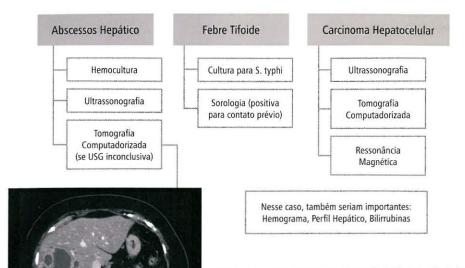


Fig. 1 - A tomografia computadorizada (TC) abdominal de Marcolino evidenciou uma grande lesão no lobo direito do fígado, com lesões periféricas, bem características de ABSCESSOS HEPÁTICOS!

Imagem: Dr Laughlin Dawes, Radiopaedia.org, rID: 35962

Assim, após seguir os 4 passos do método, fica definida a sequência lógica e o diagnóstico final de abscesso hepático. Provavelmente, o abscesso é piogênico, pela apresentação de febre prolongada ser mais habitual nesse tipo que no abscesso amebiano.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- BORDAGE, G., & LEMIEUX, M. Semantic structures and diagnostic thinking of experts and novices. Academic medicine: journal of the Association of American Medical Colleges, 66(9 Suppl), 570–572. 1991.
- WIGTON, R. S., PATIL, K. D., & HOELLERICH, V. L. The effect of feedback in learning clinical diagnosis. Journal of medical education, 61(10), 816–822. 1986.
- SCOTT I. A. Errors in clinical reasoning: causes and remedial strategies. BMJ (Clinical research ed.), 338, b1860. 2009.

BATALHA DAS SÍNDROMES

QUESTÃO 1

Um homem de 60 anos tem anorexia, fraqueza, perda de peso, icterícia e urina escura.

O fígado parece aumentado pela percussão, mas isto não é confirmado pela palpação.

Ele fuma, usa medicação para artrite, come frutos do mar crus e foi submetido a uma cirurgia abdominal há um ano.

- I. Selecione a pista chave (ideia central do caso):
 - a. anorexia
- e. urina escura
- i. frutos do mar cru

- b. fraqueza
- f. hepatomegalia
- j. cirurgia abdominal há um ano

- c. perda de peso
- g. tabagismo
- d. icterícia
- h. medicação para artrite

QUESTÃO 2

- 1. Qual das seguintes mais provavelmente não é uma pista falsa, se presente na fala/exame do paciente:
 - a. "osteoartrite hipertrófica de coluna"
 - b. "pressão arterial 90x 60 mmHg"
 - c. "glicemia no limite inferior da normalidade"
 - d. "anemiazinha"
 - e. "deficiência de cálcio"

QUESTÃO 3

Paciente masculino, 26 anos, procedente de Guanambi-BA, com queixa de aumento do volume abdominal há 02 meses. Refere febre esporádica nesse período. Ao exame: paciente descorado, emagrecido, sopro em vários focos cardíacos. Percebe-se gânglios cervicais aumentados e esplenomegalia maciça. O residente do caso preparou uma lista de problemas:

- I. Qual a síndrome principal deste paciente?
 - a. Febre prolongada
 - b. Hepatomegalia febril isolada
 - c. Esplenomegalia maciça
 - d. Linfadenomegalia
 - e. Fotossensibilidade

Lista de Problemas

pl. Febre

p3. Esplenomegalia

p3. Anemia

p4. Sopro cardíaco

p5. Emagrecimento

p6. Linfadenopatia

p7. Sedentarismo

p8. "conheço o barbeiro"

QUESTÃO 4

Realidade alternativa:

Paciente masculino, 26 anos, procedente de Guanambi-BA, com queixa de aumento do volume cervical há 02 meses. Refere febre esporádica nesse período. Ao exame: paciente descorado, emagrecido, sopro em vários focos cardíacos, com aumento de gânglios em cadeias cervicas (alguns com 3,0 cm). Percebe-se esplenomegalia à manobra de Schuster. A residente do caso preparou uma lista de problemas (estranhamente familiar):

- I. Qual a síndrome principal deste paciente?
 - a. Febre prolongada
 - b. Hepatomegalia febril isolada
 - c. Esplenomegalia maciça
 - d. Linfadenomegalia
 - e. Fotossensibilidade

1.+	1.	D-1-	lemas
LISIA	ae	Pro01	emas

- pl. Febre
- p3. Esplenomegalia
- p3. Anemia
- p4. Sopro cardíaco
- p5. Emagrecimento
- p6. Linfadenopatia
- p7. Sedentarismo
- p8. "conheço o barbeiro"

QUESTÃO 5

Crise no mundo quântico. Outra realidade alternativa:

Paciente masculino, 26 anos, procedente de Guanambi-BA, com queixa de febre há 2 meses. Ao exame: paciente descorado, emagrecido, sopro em focos mitral e aortico, com alguns gânglios em cadeias cervicais; percebe-se esplenomegalia à manobra de Schuster. O residente do caso preparou uma lista de problemas (acho que já vi isso antes):

- I. Qual a síndrome principal deste paciente?
 - a. Febre prolongada
 - b. Hepatomegalia febril isolada
 - c. Esplenomegalia maciça
 - d. Linfadenomegalia
 - e. Fotossensibilidade

Lista de Problemas

- p1. Febre
- p3. Esplenomegalia
- p3. Anemia
- p4. Sopro cardíaco
- p5. Emagrecimento
- p6. Linfadenopatia
- p7. Sedentarismo
- p8. "conheço o barbeiro"





- I. Qual a síndrome principal deste paciente mostrado ao lado?
 - a. Febre prolongada
 - b. Hepatomegalia febril isolada
 - c. Esplenomegalia maciça
 - d. Linfadenomegalia
 - e. Fotossensibilidade

 Associe um quadro clínico de febre prolongada há dois meses com as diferentes combinações de sintomas a seguir, para cada questão.

QUESTÃO 7

Paciente com febre há 2 meses e dor no hipocôndrio direito à palpação. Assinale a suspeita **menos provável**:

- a. Abscesso subfrênico
- b. Abscesso hepático piogênico
- c. Colangite
- d. Neoplasia hepática
- e. Abscesso hepático amebiano

QUESTÃO 8

Paciente com febre há 02 meses e diarreia crônica. Assinale a suspeita **menos provável:**

- a. Doença de Crohn
- b. Giardíase Duodenal
- c. Tuberculose intestinal
- d. Linfoma

QUESTÃO 9

Paciente com febre há 02 meses e linfadenomegalia generalizada. Assinale a suspeita **menos provável:**

- a. Doença de Hodgkin
- b. Paracoccidiodomicose
- c. Tuberculose
- d. Mieloma múltiplo

QUESTÃO 10

Qual a sequência mais provável para os eventos fisiopatológicos?	a. 5,2,4,1,3
1. Peritonite	b. 5,1,3,4,2
2. Albuminúria	c. 3,5,2,4,1
3. Diabetes mellitus de longa data	d. 3,2,5,4,1
4. Ascite	e. 3,1,4,2,5
5. Hipoalbuminemia	

QUESTÃO 11

Qual a sequência mais provável para os eventos fisiopatológicos?	a. 3,2,1,4,5
1. Hemoptise	a. 3,2,1,4,3
	b. 5,1,4,3,2
2. Pneumotórax	c. 5,4,3,2,1
3. Biópsia pulmonar percutânea	
4. Radiografia de tórax	d. 1,5,2,4,3
5. História de 60 macos/ano de cigarro	e. 1,5,4,3,2

RESPOSTAS DAS QUESTÕES

OUESTÃO 01: Sempre te aconselho a escolher, como ideia central, aquela que for menos inquestionável e mais objetiva e mensurável possível.

- a) Anorexia é uma queixa importante, mas tem outras mais fortes e evidentes na história. Ela até poderá depois fazer parte do conjunto patológico do paciente em questão, mas por vezes é uma queixa vaga, subjetiva e difícil de validar.
- b) Fraqueza ainda é uma queixa muito ampla em Medicina, podendo representar astenia, fadiga, miopatia ou neuropatia. São sempre necessárias mais perguntas para separar entre as possibilidades acima.
- c) Perda de peso é queixa bem importante, quando configura uma síndrome consumptiva. Para isto, a perda deve ser maior que 5% do peso corporal. Muitas vezes, os pacientes acham que estão perdendo peso, mas isto não é confirmado na pesagem ou na comparação com pesos anteriores registrados. Ou é algo bem transitório, por mudança recente no hábito alimentar ou na rotina, e o peso logo volta ao normal nas próximas consultas. Para este paciente, da mesma forma que a anorexia, poderíamos supor uma conexão com as suspeitas a serem construídas, mas isto seria, no início, uma mera suposição, podendo levar a raciocínios incorretos. A ideia central, sem a perda definida em maior que 5%, não deverá ser perda ponderal, a não ser que não houvesse outra queixa mais objetiva e clara.
- d) Resposta correta, pois icterícia é algo definido e visível na esclera, no frênulo sublingual ou, se avançada, na pele. A sua presença na esclera já sinaliza uma bilirrubina maior que 2 mg/dl, e maior que 5 mg/dl, se na pele. Devemos pensar a partir daqui em causas de icterícia e relacioná-las com os demais sinais e sintomas, se confirmados. A seguir, pedir os exames para avaliar a síndrome colestática.
- e) Mesmo que, neste contexto, urina escura sinalize para a possiblidade de colúria, devemos lembrar que esta queixa pode representar desde apenas uma urina concentrada a mioglobinúria, hematúria, uso de medicações ou corantes, e colúria.
- f) No relato há uma divergência entre a palpação e a percussão, além de ser uma afirmação duvidosa, mesmo que provável diante da síndrome central, que é icterícia. No entanto, será necessário uma solicitar ultrassonografia, transaminases, bilirrubinas, gama-GT e fosfatase alcalina, pois é decisivo avaliarmos a via biliar e o fígado, e decidirmos a origem da síndrome ictérica.
- h) Pista falsa, por enquanto, por não ser a síndrome. No segundo passo, se fosse comprovada uma hepatite pelos exames de laboratório, o uso da medicação deveria ser avaliado para a possibilidade de hepatite medicamentosa. Mas em outro momento, e se necessário. Não na escolha da ideia central ou pista chave.
- i) Pista falsa. Tipo de queixa que sempre impressiona e impacta por parecer patológico, mas, a princípio, é só um distrator. A relação distante de algumas bactérias de mariscos com insuficiência hepática não tem nenhum valor, neste momento, pois o diagnóstico e a apresentação nem é esta, pelo menos até aqui.
- j) Pista falsa, sem nenhuma força para ser a pista central.

QUESTÃO 02: Alternativa correta: D. Toda anemia deve ser valorizada, podendo representar uma condição séria, independente do seu grau. As demais queixas poderão ser variações do normal ("PA 90x60 mmHg" e "glicemia no limite inferior") ou queixas vagas que carecem de confirmação ("osteoartrite hipertrófica" e "deficiência de cálcio").

QUESTÃO 03: Apenas um treinamento para que você perceba que, independente da lista de problemas ser a mesma, o modo de apresentação da doença (a queixa mais importante para o paciente ou o sinal ou sintoma que aparece primeiro na história natural da doença) poderá ser decisiva para você escolher a síndrome correta a abordar e, a seguir, fazer a melhor suspeita. Neste primeiro caso, a síndrome a ser abordada deverá ser esplenomegalia maciça (alternativa correta: C) e Leishmaniose Visceral poderia estar entre as primeiras suspeitas. Observem que, neste caso, o sopro multifocal poderá ser da anemia e que os linfonodos foram um achado isolado do exame físico, sem valorização anterior por parte do paciente.

QUESTÃO 04: Alternativa D. Linfadenomegalia, devendo-se colocar Linfoma como uma das primeiras suspeitas, nesta abertura de doença por linfonodos com tamanho suspeito. Observe que, neste caso, a esplenomegalia foi um achado ao exame físico.

QUESTÃO 05: Alternativa A. Febre prolongada há mais de três semanas, devendo-se considerar a possibilidade de Endocardite Infecciosa entre as primeiras suspeitas, pois agora o sopro se localiza em um foco valvar e não é mais plurifocal. Neste caso, linfonodomegalia e esplenomegalia são apenas achados de exame físico.

QUESTÃO 06: Fotossensibilidade. Nitidamente, há grande diferença de coloração entre a pele exposta ao sol e aquela protegida pelas alças da sandália, além da descamação e escurecimento de algumas partes fotossensíveis. Achados que sugerem o diagnóstico de Pelagra para este paciente.

QUESTÃO 07: Alternativa C. A colangite teria uma apresentação aguda com sepse e não com febre prolongada, e muito menos há 02 meses. O raciocínio temporal e a separação entre quadros patológicos hiperagudos, agudos, prolongados e crônicos são decisivos para escolher as melhores suspeitas diagnósticas. Uma outra condição das listadas que poderia ter uma apresentação aguda seria o abscesso hepático amebiano, mas ela poderia ser arrastada também.

QUESTÃO 08: Alternativa B. Giardíase não dá febre, diferente das demais condições. O Linfoma poderá ser primário de intestino, ou infiltrá-lo.

QUESTÃO 09: Alternativa D. Sendo uma neoplasia primária do osso, o mieloma múltiplo não costuma causar linfadenomegalia.

QUESTÃO 10: Alternativa D. 3,2,5,4,1. Treino para história natural da doença, conceito também importante para o raciocínio diagnóstico. A DM de longa data leva à síndrome nefrótica com albuminúria, que causa hipoalbuminemia, que leva à ascite, que é fator de risco para peritonite (às vezes, peritonite bacteriana espontânea).

QUESTÃO 11: Alternativa B. A sequência mais usual seria o paciente ter passado de 60 maços/ano de tabagismo e, ao cursar com hemoptise, ser submetido a uma radiografia de tórax. Supostamente, ao ser visualizada alguma imagem suspeita, isso indica uma biópsia pulmonar percutânea, que usualmente pode levar a um pneumotórax, como complicação. Existem pneumotórax espontâneos, mas geralmente com outras epidemiologias, como biotipo longilíneo ou doença pulmonar intersticial.



SÍNDROME EDEMATOSA

AUTORES

Clístenes Queiroz Oliveira Lucas Ferreira Dupuy de Lôme Maiara Carneiro Fonseca Marianne Jesus Souza Janaína Baggio

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

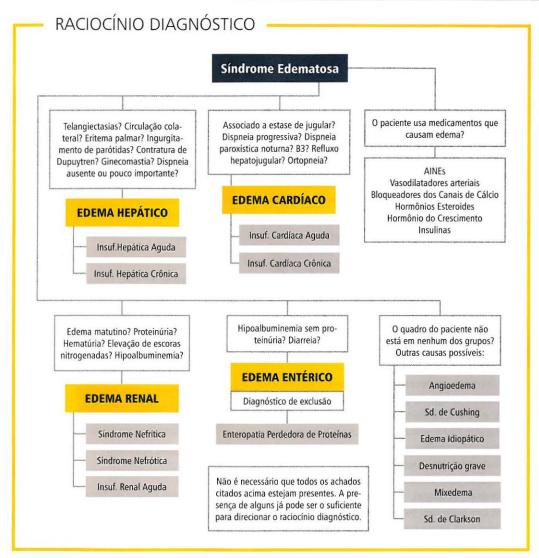
EDEMA DE ORIGEM CARDÍACA, 66
EDEMA HEPÁTICO, 76
EDEMA RENAL, 79
EDEMA ENTÉRICO, 83
EDEMAS LOCALIZADOS, 87
ASCITE, 88
BATALHA DAS SÍNDROMES, 91



SÍNDROME EDEMATOSA

O QUE É?

Edema é definido como um inchaço palpável produzido pela expansão do volume de fluido intersticial. Anasarca é o acúmulo de líquido em excesso, maciço e generalizado, geralmente em mais de três regiões do corpo.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Edema é uma condição frequente em diversas condições clínicas, sobretudo em insuficiência cardíaca, alterações renais e hepatopatias. O local mais comum de edema é nos membros inferiores, porém é importante fazer a investigação minuciosa da face (regiões subpalpebrais) e região pré-sacral, principalmente em pacientes acamados. O surgimento do edema decorre de alterações nas forças que mantém o equilíbrio entre o líquido que está dentro e fora dos vasos. Portanto seus principais mecanismos de formação são: o aumento da pressão hidrostática, a diminuição da pressão oncótica (principalmente devido hipoalbuminemia) ou diminuição da drenagem linfática.

Quando estamos diante de um paciente com anasarca, antes de qualquer coisa devemos questionar se o paciente faz uso de medicamentos, pois existem alguns fármacos que podem cursar com edema. Para facilitar nossa vida, criamos um mnemônico para te ajudar a lembrar de toda **MEDICAÇÃO** na hora que você for questionar seu paciente (veja abaixo).

Se o paciente não faz uso de nenhum desses medicamentos, prosseguiremos a investigação. Precisamos ter em mente os quatro órgãos que podem estar envolvidos diretamente com a geração do edema. São eles: **Coração, Fígado, Rim** e

Intestino. Cada paciente trará pistas, seja na história ou no exame físico quanto à origem de seu edema: elas estão sumarizadas no fluxograma inicial, e serão relembradas ao longo do capítulo.

O importante diante de um paciente com síndrome edematosa é identificar se o edema é de origem cardíaca, hepática, renal, intestinal ou outra que não se encaixa em nenhuma dessas. Uma vez encontrado a origem mais provável, prosseguimos a investigação para encontrar a etiologia.

MEDICAMENTOS QUE CURSAM COM EDEMA GENERALIZADO

M Metildopa

E Esteroides

Dilatadores arteriais (Hidralazina)

Imunoterapia

C Ciclosporina

A Altura (Hormônio do Crescimento)

C Clonidina

A AINES

Outro: Bloq. dos Canais de Cálcio

Diferentes dos outros citados acima, os BCC não causam anasarca e sim edema localizado em região de MMII.

3.1 EDEMA DE ORIGEM CARDÍACA

Se o paciente se apresenta com queixa de dispneia progressiva, ortopneia ou dispneia paroxística noturna (DPN), e no exame físico você encontra presença de estase jugular, B3 na ausculta cardíaca e o teste do refluxo hepatojugular positivo, então é alta a probabilidade da síndrome edematosa ser de origem cardíaca. Estabelecida esta origem, é importante que, antes de investigar as prováveis etiologias, você tenha em mente quais as causas que poderiam levar à morte mais precocemente, para que você possa intervir o quanto antes. Para ficar fácil de lembrar, criamos um mnemônico para você não deixar passar nenhuma dessas causas (ao lado):

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

Tamponamento Cardíaco

E Embolia Pulmonar

Mudança de ritmo (arritmias ventriculares)

Infarto Agudo do Miocárdio

Descarga da tireoide (Crise Tireotóxica)

Aneurisma Dissecante de Aorta

S Sepse

I

D

A

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA

O edema de origem cardíaca acontece principalmente quando temos um coração insuficiente, seja em sua função de contração (sístole) ou relaxamento (diástole), provocando uma congestão sistêmica, que irá aumentar a pressão hidrostática dentro dos vasos. Consequentemente, teremos desvio do líquido para o interstício, formando o edema.

A insuficiência cardíaca (IC) pode ser definida como a incapacidade do coração manter um débito cardíaco satisfatório para oxigenação tecidual, ou o faz às custas de elevada pressão de enchimento ventricular. A IC é a principal causa de internação por doenças cardiovasculares. Nos últimos anos, ua incidência vem aumentando, devio a sua relação com o envelhecimento e com doenças crônicas, como Hipertensão Arterial Sistêmica e Diabetes Mellitus.

Porém, várias outras condições, agudas ou crônicas, podem levar a um coração insuficiente. Chamamos de **IC aguda** aquela que acontece de modo súbito e muitas vezes catastrófico. A **IC crônica** se desenvolve mais progressivamente ao longo de anos, causando sintomas progressivos e cada vez mais limitantes.

Na maioria das vezes os pacientes com IC são assintomáticos. Os sinais e sintomas tendem a aparecer com a progressão da doença, e variam com o ventrículo afetado. Para fins didáticos, podemos dividir

a IC em direita e esquerda. Na IC esquerda temos a síndrome de congestão pulmonar, na qual a dispneia comanda o quadro clínico, enquanto que na IC direita temos a síndrome de congestão sistêmica, com edema em MMII e na bolsa escrotal, além de hepatoesplenomegalia congestiva, ascite e estase jugular.

A anamnese e o exame físico fazem o diagnóstico de IC, na maioria das vezes. Podem ser utilizados os **critérios de Framingham**, que são simples e acurados. Alguns exames inespecíficos podem auxiliar no diagnostico, como ECG, radiografia de tórax e, nos casos duvidosos, podemos lançar mão de exames específicos como BNP, ecocardiograma, cintilografia e cateterismo cardíaco.



REFLUXO HEPATOJUGULAR

ENQUANTO ISSO, NO EXAME

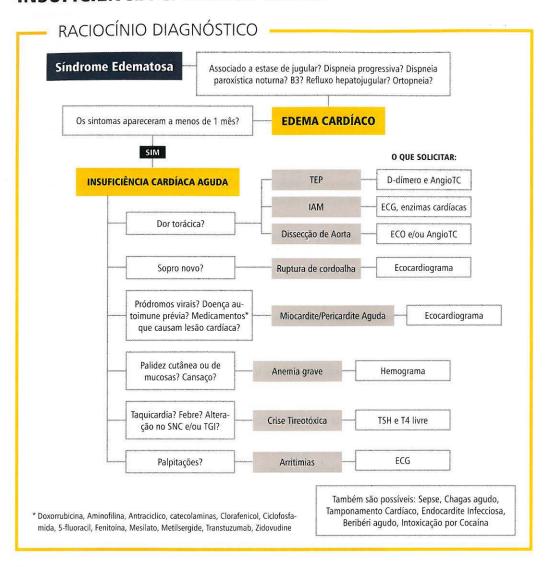
físico

O refluxo hepatojugular é um teste que consiste na avaliação da pressão venosa jugular (PVJ) durante a compressão abdominal. Acredita-se que o aumento na pressão jugular após compressão do abdome seja

consequência do deslocamento do sangue das veias abdominais para o átrio direito. Esse teste de cabeceira é utilizado para confirmar **falha do ventrículo direito** ou uma redução de sua complacência.

É realizado com o paciente em 45 graus. É necessário que o paciente mantenha a boca aberta e respire normalmente (impedindo a manobra de Valsava, que poderia dar um teste falso-positivo). Nessa manobra, faz-se pressão com a mão sobre o quadrante superior direito do abdome por 15 a 30 segundos observando se há aumento na altura do pulso jugular > 1 cm. Se houver, o refluxo hepatojugular está presente. O teste apresenta alta sensibilidade (80%) nos casos de IC avançada.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA AGUDA





TOME CUIDADO!

A IC aguda pode se instalar de forma progressiva ou aguda em pacientes com IC prévia, que caracteriza **IC crônica agudizada**, ou em pacientes sem história prévia de IC ou doença cardíaca estrutural, que são caracterizados como **IC aguda nova**.

Pródromos virais? Doença autoimune prévia?
Medicamentos* que causam lesão cardíaca?

Miocardite Aguda

MIOCARDITE AGUDA



O QUE É?

Inflamação do miocárdio. Histologicamente é definida pela presença de lesão nos miócitos, com degeneração ou necrose e infiltração inflamatória não decorrente de isquemia. Suas principais causas são: infecciosa (principalmente viral), medicamentosa e autoimune.

EM QUEM OCORRE?

Adultos jovens, sexo masculino. Uma das principais causas de morte súbita em pessoas com menos de 40 anos e crianças.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

IECA ou BRA para modulação do SRAA, diminuindo progressão da disfunção ventricular, indicados para todos pacientes, salvo contra-indicações + beta-bloqueadores para reduzir atividade simpática e níveis de noradrenalina, indicado para pacientes com disfunção ventricular + anticoagulante oral, quando associada à fibrilação atrial ou outro estado trombótico.

O tratamento específico vai depender da causa da miocardite. Então podem ser usados: imunossupressores, antivirais ou imunomoduladores.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍNDROME EDEMATOSA - DISPNEIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As manifestações clínicas são variáveis. Formas subclínicas, como dilatação e disfunção ventricular assintomática, ou mesmo manifestações clínicas agudas de insuficiência cardíaca descompensada, fulminante com quadro de **choque cardiogênico**, **dor precordial**, mimetizando doença coronariana (alteração no ECG e elevação dos marcadores de necrose miocárdicas), **palpitações**, **síncope**, ou lipotimia, e morte súbita.

Apesar do fato de que a maioria das formas de miocardite tem sua gênese em um quadro viral, a presença de infecção respiratória, gastrointestinal ou sistêmica de infecção viral é observada em somente 30% dos pacientes, aproximadamente.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A cateterização cardíaca com biópsia endomiocárdica do ventrículo direito é o teste padrão--ouro. Porém na prática clínica, a maioria dos diagnósticos é feito a partir da suspeita clínica em associação com métodos diagnósticos não invasivos, tais como: biomarcadores de in-lamação (VHS, PCR), biomarcadores de necrose miocárdica (troponina I e T), biomarcadores de doenças infecciosas e autoimune, ECG, ecocardiograma e ressonância magnética cardíaca.



TOME **CUIDADO!**

Na miocardite pode acontecer aumento dos marcadores de necrose miocárdica, sendo o **Infarto Agudo do Miocárdio** um **diagnóstico diferencial** importante. Nas síndromes coronarianas, existe uma curva de elevação e redução habitual desses marcadores, na miocardite eles se mantêm em um platô por maior tempo.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA AGUDA

Abafamento de bulhas cardíacas + hipotensão arterial + distensão de jugular?

Tamponamento Cardíaco

TAMPONAMENTO CARDÍACO



O QUE É?

Uma das formas de apresentação do trauma torácico penetrante, em que há aumento da pressão intrapericárdica devido ao acúmulo de líquido ou gás no pericárdio. A gravidade do quadro depende do volume e da velocidade de acúmulo. Trata-se de uma emergência médica.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com a clássica **Tríade de Beck**: abafamento das bulhas cardíacas + hipotensão arterial + turgência jugular. Sinais e sintomas que podem estar presentes: **pulso paradoxal** (queda superior a 10 mmHg na pressão arterial sistólica durante a fase inspiratória da respiração), **sinal de Küssmaul**, **dispneia**, **taquipneia**, **taquicardia**.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Além de tratar a causa base, inclui o tratamento do choque obstrutivo, com devida estabilização do paciente. Para o paciente instável, ou caso não haja meios para realização da toracotomia, realiza-se **pericardiocentese** para descompressão temporária do pericárdio. Para o paciente estável o tratamento de escolha, sendo prioridade, é a **toracotomia**, intervenção definitiva.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em indivíduos com história de trauma cardíaco penetrante, sendo a maioria dos casos causada por arma de fogo. No Brasil, acomete normalmente homens jovens.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através de quadro clínico e história compatível, podendo ser diagnósticos. Quando o quadro possui exame físico não conclusivo faz-se necessário a realização de um dos procedimentos/exames: ecocardiograma transtorácico, para pacientes sem hemotórax, prático, porém, nem sempre disponível e operador-dependente; ultrassonografia, não invasiva e permite diagnóstico precoce, também operador-dependente; pericardiostomia (cirúrgico), para pacientes hemodinamicamente estável, que apesar de invasivo, tem alta sensibilidade e especificidade.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISPNEIA - DOR TORÁCICA
INSUFICIÊNCIA CARDÍACA AGUDA

PULO DO GATO

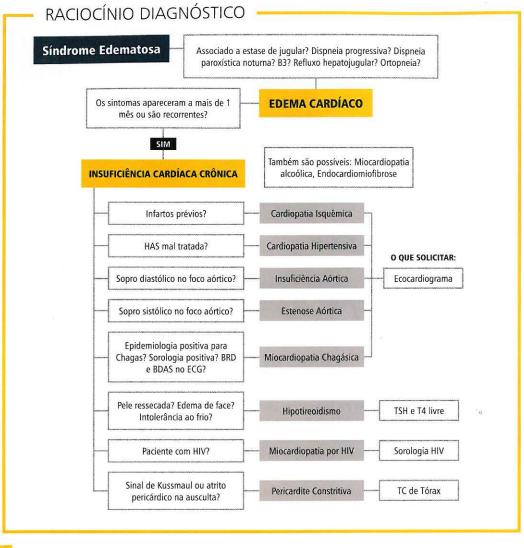
A **Tríade de Beck** é importante no diagnóstico de tamponamento cardíaco, porém a distensão das veias do pescoço pode não estar presente, se houver hipovolemia associada.

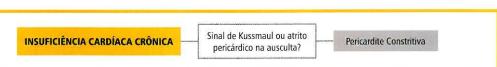


TOME **CUIDADO!**

O **Pneumotórax Hipertensivo** à esquerda pode mimetizar o Tamponamento Cardíaco. A diferenciação pode ser feita por: timpanismo à percursão, desvio da traqueia, diminuição ou ausência de murmúrios vesiculares no hemotórax afetado. A presença desses sinais indica pneumotórax hipertensivo.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CRÔNICA





PERICARDITE CONSTRICTIVA

A **pericardite constrictiva (PC)** é uma pericardiopatia resultante do endurecimento do pericárdio, que vai se tornando cada vez mais rígido e espesso, o que dificulta o relaxamento adequado das câmeras cardíacas e consequentemente provoca uma síndrome congestiva. O quadro clínico nessa patologia é

resultado da congestão sistêmica. O paciente pode se apresentar com sinal de Kussmaul, atrito pericárdico, turgência jugular, hepatomegalia congestiva, ascite, edema de membros inferiores e genitália. Em fases mais avançadas pode apresentar dispneia e sinais de congestão pulmonar.

PRINCIPAIS CAUSAS

C oncentração alta de ureia (Urêmica)

O portunista (Histoplasmose)

N eoplasias avançadas

S arcoidose

T uberculose

R eumática (LES)

I odo baixo (hipotireoidismo)

C irurgia cardíaca

T raumatismo

I diopática

V iral

A rtrite Reumatoide

TOME CUIDADO!

Um diagnóstico diferencial bastante difícil da Pericardite Constrictiva é a Cardiomiopatia Restritiva (CMR), que representa uma dificuldade de expansão da parede ventricular, devido à fibrose ou acúmulos de substancias no miocárdio. A diferenciação das duas é possível devido a dosagem de BNP, que é bem maior na cardiomiopatia restritiva. O BNP normal é <100pg/ml, o valor médio na pericardite é 128pg/ml, enquanto que na CMR é em torno de 825.

PULO DO GATO

Tríade no exame físico da pericardite constritictiva: atrito pericárdico + edema generalizado + sinal de Kussmaul.

SINAL DE KUSSMAUL

É um dos marcos da pericardite constrictiva. Em pessoas normais, a pressão venosa central diminui na inspiração, devido ao aumento do retorno venoso ao coração. O sinal de Kussmaul acontece quando **o**



paciente inspira e a pressão venosa aumenta ou não diminui como esperado, denotando a incapacidade de relaxamento cardíaco e restrição do retorno venoso. Este sinal pode estar presente nos casos de insuficiência ventricular direita grave ou na cardiomiopatia restritiva.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CRÔNICA

Epidemiologia positiva para Chagas? Sorologia positiva? BRD e BDAS no ECG?

Miocardiopatia Chagásica

O QUE É?

DOENÇA DE CHAGAS

FICHA CLÍNICA

Doença de Chagas ou Tripanossomíase americana é uma doença tropical parasitária causada pelo protozoário *Trypanosoma cruzi* e transmitida principalmente pela picada do inseto *Triatoma infestans* (conhecido popularmente como barbeiro). Ocorre nas formas aguda (1-3 meses), indeterminada (assintomático por anos) e crônica (50% dos pacientes na forma indeterminada evoluem para fase crônica após 10-20 anos). A doença acomete basicamente o coração, esôfago, cólon e sistema nervoso central.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Fase aguda: exame da gota espessa (pouco sensível) ou xenodiagnóstico, onde um barbeiro de laboratório pica o paciente e, após alguns dias de incubação, é procurado o protozoário no intestino do inseto (sensibilidade de 90-95%).

Fase crônica: associação de critérios clínicos e epidemiológicos, eletrocardiograma (as alterações mais comuns são BRB e BDAS), ecocardiograma (com alterações estruturais), sorologia para *T. cruzi* tais como fixação do complemento (reação de Machado-Guerreiro), imunofluorescência e ELISA (sensibilidade > 90%).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Fase aguda: Mebendazol e Albendazol (5-10 mg/kg/dia) por 60 dias, ou Nifurtimox (8-15 mg/kg/dia) por 90 dias. Doses maiores em crianças.

Fase crônica: O tratamento deve ser feito com as mesmas drogas da ICC sistólica com objetivo de aumentar a sobrevida do paciente ao desacelerar o remodelamento cardíaco: IECA, BRA, beta-bloqueadores, antagonistas da aldosterona, Hidralazina + Nitrato. Drogas para aliviar os sintomas da IC: diuréticos (de alça ou tiazídico), digitálicos, Dobutamina e inibidores da fosfodiesterase. Em caso de arritmias, utilizar Amiodarona (antiarrítmico). Se houver bloqueio atrioventricular total (BAVT), deve ser feito implante de marca-passo definitivo. Já o tratamento do megacólon e megaesôfago geralmente é cirúrgico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Forma aguda: geralmente acomete crianças e adolescentes após 7-10 dias da picada do barbeiro. Se apresenta com quadro gripal (febre, dor muscular, prostração), associado à linfadenopatia, hepatoesplenomegalia e linfomonocitose. Na maioria das vezes é autolimitada e o paciente tende a melhorar em 1-3 meses. Eventualmente, pode ocorrer um quadro de miocardite aguda.

Forma indeterminada: os pacientes permanecem por vários anos assintomáticos e sem alterações em exames laboratoriais.

Forma crônica: pode se apresentar com acometimento digestivo, cardíaco ou ambos. Acometimento digestivo inclui megaesôfago (odinofagia, disfagia, dor retroesternal) e megacólon (constipação prolongada e cólica). Acometimento cardíaco inclui cardiomiopatia chagásica levando a ICC (congestão pulmonar e sistêmica), arritmias cardíacas (taqui ou bradiarritmias), tromboembolismo pulmonar e/ou sistêmico.

EM QUEM OCORRE?

Moradores de áreas endêmicas. No Brasil as principais áreas endêmicas estão no interior de Minas Gerais e no Nordeste.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SD. EDEMATOSA - ARRITMIAS - DISFAGIA
CONSTIPAÇÃO - INSUFICIÊNCIA CARDÍACA

O QUE É?

ENDOCARDIOMIOFIBROSE



A endocardiomiofibrose é uma forma rara de miocardiopatia, de etiologia desconhecida. Se apresenta com espessamento fibroso do endocárdio principalmente na região dos ápices ventriculares, causando uma IC do tipo restritiva, pois o ventrículo não consegue se expandir adequadamente.

EM QUEM OCORRE?

Frequência bimodal em relação à idade: 10 e 30 anos de idade. Não há prevalência entre os sexos, mas há predomínio na etnia negra. Endêmica na Àfrica equatorial, Îndia, Colômbia e Brasil.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento da ICC diastólica e das complicacões como arritmias e eventos tromboembólicos.

As arritmias devem ser revertidas sempre que possíveis e nos casos que não for possível, utilizar anticoagulação com warfarina.

Tratamento cirúrgico: **Endocardiectomia** (ressecção do endocárdio fibrótico) associada à troca das valvas atrioventriculares. É indicada no momento em que os sintomas são severos (pacientes com classe funcional NYHA III ou IV) e refratários à terapia medicamentosa.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SD. EDEMATOSA - DISPNEIA - HEPATOMEGALIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Predominam sintomas de congestão direita: **turgência jugular, hepatomegalia, ascite, edema de membros inferiores** (MMII). Há presença frequente de insuficiência tricúspide: onda V gigante no pulso jugular, sopro holossistólico no foco tricúspide que acentua com a inspiração e pulso hepático. O comprometimento de VE leva a dispneia, ortopneia e DPN.

Complicações: palpitações devido taquiarritmias (acometimento do tecido de condução cardíaco), e quadro clínico de embolia pulmonar ou sistêmica devido aumento atrial.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Ecocardiograma mostra regurgitação tricúspide e/ou mitral + obliteração do ápice ventricular em VE ou VD. Pode aparecer: aumento atrial, derrame pericárdico e baixa amplitude do QRS no **ECG. TC** e **RM** podem se utilizados quando há dúvida diagnóstica, principalmente com pericardite restritiva (principal diferencial).

IC E DÉBITO CARDÍACO

Quanto ao débito cardíaco podemos dividir a insuficiência cardíaca:

IC DE BAIXO DÉBITO: Representa a maioria dos casos. O VE insuficiente diminui o débito cardíaco e, consequentemente, menos sangue chega aos tecidos, causando hipoperfusão tecidual e sintomas como fadiga muscular, indisposição, desmaio e cansaço. No início da doença, a diminuição do débito acontece durante a realização de atividades físicas, porém, com o tempo, ele se encontra diminuído mesmo em repouso.

IC DE ALTO DÉBITO: ocorre quando o coração precisa trabalhar mais para atender a demandas metabólicas (como na tireotoxicose), ou quando o sangue arterial esta sendo desviado para o leito venoso através de fístulas. O pa-

CAUSAS DE IC COM PREDOMÍNIO DE EDEMA

E Estenose tricúspide severa

D Doença de Chagas

E Endocardiomiofibrose

M Miocardite Restritiva

A Ataque (infarto) do ventrículo direito

Severa insuficiência tricúspide

TOME CUIDADO!

Atenção para pacientes com hipertireoidismo! Cardiopatia prévia nesses casos pode gerar IC de alto débito em episódios de tireotoxicose.



ciente apresenta extremidades quentes (devido aumento da perfusão da pele), Taquicardia, Pressão de pulso elevada, sopro e ruído de ejeção. Apesar de o débito estar alto, ele ainda é insuficiente devido à alta demanda requisitada. É importante saber que, mesmo nas situações de alto débito, o paciente pode apresentar com dispneia aos esforços e edema, que tendem a se resolver depois da retirada do agente causador.

IC DE ALTO DÉBITO - PRINCIPAIS CAUSAS

T Tireotoxicose

1

A Anemias severas

Queda da Vitamina B1 (Beribéri)

U União de sangue arterial e venoso*

Intensa remodelação óssea (Doença de Paget)

*Fístula Arteriovenosa

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PECO?

A realização da **dosagem de peptídeos natriuréticos** pode ser feita naquele paciente em que você está em dúvida sobre o diagnóstico de IC. Porém é importante você saber que ela apresenta algumas limitações, tais como: elevar-se na presença de anemia, insuficiência renal crônica (IRC) e idade avançada, e apresentar níveis mais baixos na presença de obesidade. O ponto de corte utilizado é o seguinte: BNP < 100, o diagnóstico de IC é improvável, entre 100 – 400 a IC é provável e >400 a IC é muito provável. Veja alguns outros exames utilizados:

- Ecocardiograma Transtorácico bidimensional com análise dos fluxos pelo método doppler (Eco-2D-Doppler) é o teste diagnóstico por imagem preferencial para avaliação inicial dos pacientes com suspeita de IC. Além de sua ampla disponibilidade, não utiliza radiação ionizante. Não se recomenda a realização de ecocardiograma de forma rotineira nos pacientes com IC, mas sugere-se sua repetição nos pacientes que exibem mudança significativa de seu estado clínico.
- O ecocardiograma transesofágico, por ser invasivo, só deve ser realizado em situações especificas como, por exemplo, nas doenças valvares que demandam maior detalhamento anatômico e/ou funcional.
- A radiografia de tórax pode ser solicitada principalmente nos casos de IC aguda, para avaliação de cardiomegalia e congestão pulmonar.
- A realização de eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações é recomendada na avaliação inicial de todos os pacientes com IC, para avaliar sinais de cardiopatia estrutural como hipertrofia ventricular esquerda, isquemia miocárdica, áreas de fibrose, distúrbios da condução atrioventricular, bradicardia ou taquiarritmias, que podem demandar cuidados e tratamentos específicos.
- A tomografía computadorizada e ressonância magnética podem ser utilizadas quando os exames anteriores forem inconclusivos, ou em suspeita de miocardiopatias específica.

3.2 EDEMA HEPÁTICO

Mas e se o edema não vier acompanhado de sinais e sintomas que sugiram origem cardíaca? Nesse caso podemos procurar por achados que indiquem que o fígado é o órgão comprometido, tais como icterícia, telangiectasias, circulação colateral no abdome e ginecomastia no caso de pacientes do sexo masculino. O fígado é o órgão responsável pela produção de albumina, a proteína mais importante na regulação da pressão oncótica do sangue. Assim, quando ocorrem lesões nos hepatócitos, como a degeneração gordurosa e a necrose, a síntese da albumina é comprometida, provocando queda na pressão oncótica, o que leva ao extravasamento de plasma para o interstício e consequentemente edema. Além disso, distorções estruturais podem dificultar o fluxo de sangue e linfa nos sinusóides hepáticos causando congestão conhecida como hipertensão portal. A cirrose é a principal causa hepática de síndrome edematosa.





CIRROSE HEPÁTICA

O OUE É?

É uma resposta hepática a vários tipos de agressão, resultando em fibrose e perda da arquitetura normal do parênquima.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os principais achados clínicos no pa-

ciente cirrótico são: icterícia, eritema palmar, encefalopatia hepática, hálito hepático, equimoses, hematêmese/melena, esplenomegalia, aranhas vasculares (telangiectasias), hipotrofia muscular, alopecia, ginecomastia, atrofia testicular, ascite e circulação colateral ("Cabeça de Medusa").

O QUE FAZER?

Deve ser diagnosticada a causa base

da hepatopatia e então realizado o tratamento desta + tratamento sintomático. Os casos avançados podem necessitar de transplante hepático.

QUAIS AS CAUSAS?

Doença Alcoólica do Fígado

Doença Hepática Gordurosa Não Alcoólica

Hepatites virais crônicas (C e B)

Hepatite medicamentosa (eg, Metildopa, Amiodarona, Metotrexato, Fenitoína)

Hepatite Autoimune

Hemocromatose

Doença de Wilson

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Exames laboratoriais: transaminases (AST,

ALT) elevadas sugerem lesão nos hepatócitos. Fosfatase alcalina e Gama GT sugerem lesão ductal e colestase. Tempo de protrombina elevado e albumina reduzida indicam hepatopatia. Exames de imagem: ultrassonografia permite avaliação rápida e não invasiva.

HEMOCROMATOSE

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

É uma doença de caráter hereditário, caracterizada pelo acúmulo progressivo de ferro que leva a danos tissulares, principalmente no fígado.

EM QUEM OCORRE?

A hemocromatose tem principalmente causas genéticas e afeta mais populações caucasianas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito pela identificação de sinais e sintomas sugestivos + detecção de anormalidades bioquímicas do metabolismo de ferro. A comprovação pode ser feita por meio da pesquisa na mutação dos genes C282Y e H63D. Deve ser feito o diagnóstico diferencial com outras causas secundárias de sobrecarga de ferro, como as hepatites virais B e C.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas decorrem de manifestações que surgem com a sobrecarga de ferro: escurecimento da pele, diabetes, arritmias cardíacas, artralgia e dor abdominal. É uma das causas metabólicas de cirrose hepática.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Sangrias de 350-450 ml, uma a duas vezes por semana, visando atingir valores de ferritina < 50 μg/L. Após atingir esses valores, as sangrias podem ser espaçadas para uma sessão a cada 2-3 meses, para valores de ferritina $< 100 \mu g/L$.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - CIRROSE HEPÁTICA



PULO DO GATO

O edema de origem hepática normalmente não vem acompanhado de dispnéia significante, sendo uma boa dica pra diferencia-lo do edema cardíaco.

ESCURECIMENTO DA PELE

O acúmulo de ferro, associado ao acúmulo de melanina, no paciente com hemocromatose confere um aspecto de bronzeamento ou acinzentado à pele do indivíduo. Estima-se que cerca de 70% dos pacientes





com hemocromatose sintomática cursam com o escurecimento da pele. Note que, apesar da hemocromatose ser uma desordem hereditária presente desde o nascimento, os sintomas geralmente só começam a aparecer em pessoas de idades avançadas (acima dos 60 anos), quando o organismo passa a consumir menos ferro.

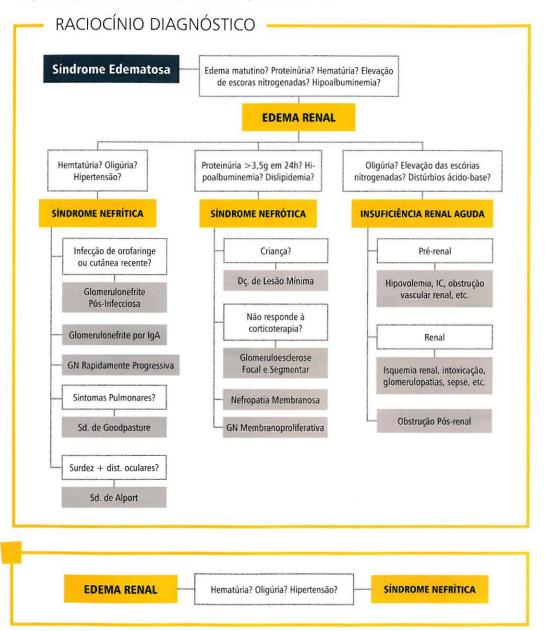
Fig. 1 - Escurecimento da pele na hemocromatose. Imagem: Clinical Photography/SCIENCE PHOTO LIBRARY

Outras etiologias para a Cirrose Hepática e a Insuficiência Hepática Crônica no capítulo "Icterícia".

3.3 EDEMA RENAL

Sabemos que o rim é o órgão responsável pela filtração e excreção dos resíduos produzidos diariamente. Assim, é facilmente compreensível que, caso haja um comprometimento da função renal, haverá um acúmulo de fluidos, aumentando a pressão hidrostática e causando edema.

As principais causas de edema de origem renal são: síndrome nefrítica, insuficiência renal e síndrome nefrótica. Nas duas primeiras o edema é explicado pela lesão renal levando à diminuição da taxa de filtração glomerular, com consequente aumento da pressão hidrostática e edema. Já na síndrome nefrótica o edema é explicado pela proteinúria maciça reduzindo a pressão oncótica.





SÍNDROME NEFRÍTICA

O QUE É?

Sinais e sintomas decorrentes de um processo inflamatório agudo nos glomérulos renais.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O quadro base se

dá por: **hematúria** + **proteinúria** subnefrótica (< 3,5 g/dia) + **hipertensão** + **edema.**

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico pode ser feito por

meio da pesquisa dos sinais e sintomas do quadro base (hematúria, proteinúria subnefrótica, hipertensão e edema). A biópsia renal só é indicado em casos específicos, quando não se consegue chegar ao diagnóstico etiológico somente pela clínica.

QUAIS AS CAUSAS?

Doença de Berger

Anticorpos Anti-membrana Basal

Glomerulonefrite Membranoproliferativa

GN Pós-Estreptocócica (mais comum)

Infecções como endocardite infecciosa, abscesso, hepatites B e C

Nefrite Lúpica (LES)

Crioglobulinemia

Granulomatose com Poliangeíte

Poliangeíte Microscópica

Churg-Strauss

Púrpura de Henoch-Schonlein

O QUE FAZER?

Assim como na síndrome nefrótica, deve-se aplicar uma **dieta hipossódi- ca** com restrição hídrica e uso de **diuréticos** para tratamento do edema. É importante também atentar para a pressão arterial, estando indicado o uso de IECAs (atenção para o risco de hipercalemia!).

GLOMERULONEFRITE PÓS-INFECCIOSA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Desordem glomerular comum, que decorre da deposição de imunocomplexos no glomérulo resultando em um processo inflamatório.

EM QUEM OCORRE?

Classicamente, ocorre em pacientes que apresentaram infecção pelo *Streptococcus* do grupo A (por isso, é conhecida como Glomerulonefrite Pós-Estreptocócica - GNPE), mas outros antígenos são também capazes de desencadear a reação imune. É mais comum em crianças, ocorrendo 1-4 semanas após infecção de orofaringe.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

SÍNDROME NEFRÍTICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tende a ter um início abrupto, manifestando-se com **síndrome nefrítica**, **mal-estar** e **febre**. A GNPI pode evoluir para uma Glomerulonefrite Rapidamente Progressiva, condição clínica de diagnóstico muito menos favorável.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico se dá pela confirmação de infecção recente (principalmente se estreptococo do grupo A) + síndrome nefrítica. No sumário de urina, além da hematúria, evidencia-se piócitos, indicando o processo inflamatório. A biópsia renal é indicada quando houver sinais de alarme como função renal persistentemente alterada.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Restrição hídrica: administrar o volume correspondente às necessidades basais do organismo.

Erradicação da infecção: se GNPE, Penicilina Benzatina em dose única de 600.000 U para crianças < 25 kg e 1,200,000U para crianças > 25 kg. Diuréticos de alça estão indicados em pacientes com complicações para redução da hipervolemia.

GLOMERULOPATIAS

A causa mais comum de glomerulopatia no mundo é a Nefropatia por IgA. Essa condição geralmente afeta crianças e adultos jovens e começa com um episódio de hematúria macroscópica 1-2 semanas após uma infecção do trato respiratório superior. Seu diagnóstico é confirmado pelo achado de depósito de IgA no mesângio na biópsia renal.

A Glomerulonefrite Rapidamente Progressiva é uma síndrome clínica com achados típicos da síndrome nefrítica. Se não tratada adequadamente, pode levar à morte por evolução para insuficiência renal dentro de um período de semanas a meses. Essa condição tem um achado histológico marcante: a presença de crescentes (proliferações de células epiteliais e da cápsula de Bowman), por isso também é conhecida como glomerulonefrite crescêntica. A presenca de mais de 50% dos glomérulos acometidos por crescentes define o diagnóstico de glomerulonefrite crescêntica.

Existem uma série de condições que podem levar à GNRP, podendo até mesmo ser idiopática. Entretanto, há 3 grupos de doença frequentemente relacionadas: Glomerulonefrite Mediada por Anticorpos Antimembrana Basal Glomerular (GN anti-MBG), Glomerulonefrite Medida por Imunocomplexos, como descrito na GNPI, e Glomerulonefrite Pauci-imune.

- A Glomerulonefrite Antimembrana Basal Glomerular é uma doença autoimune na qual os anticorpos são dirigidos contra a membana basal glomerular, podendo gerar um quadro grave de doença renal com síndrome nefrítica. Esses anticorpos frequentemente se ligam também à membrana basal dos capilares alveolares cursando com hemorragia pulmonar. O conjunto dos achados renais com os pulmonares é descrito na literatura como Síndrome de Goodpasture.
- A Glomerulonefrite Pauci-Imune é marcada pela presença de crescentes na ausência de anticorpos antimembrana basal glomerular. Em muitos dos casos essa condição é limitada ao rim, sendo descrita como idiopática, porém mais frequentemente essa doença vêm acompanhada de vasculites sistêmicas como a poliangeite macroscópica e a granulomatose com poliangeite.

Existem ainda as nefrites hereditárias, cuja entidade mais bem estudada é a Síndrome de Alport.

O QUE É?

Doença genética causada por mutações nos genes que codificam a membrana basal glomerular, provavelmente por produção alterada do colágeno.

SÍNDROME DE ALPORT

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

É a desordem glomerular hereditária mais comum em homens. Manifesta-se entre 16-35 anos.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico deve ser levantado em pacientes que possuem histórico familiar de insuficiência renal e surdez, porém em cerca de 15% dos casos esse dado não está presente e o diagnóstico deve ser feito por biópsia renal.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A síndrome nefrítica é o sintoma mais comum, e geralmente se inicia na adolescência. Costuma ser acompanhada de surdez nervosa e de distúrbios oculares. Apresenta curso crônico e progressivo para insuficiência renal.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SD. NEFRÍTICA

Não há um tratamento definitivo para a Síndrome de Alport. No entanto, estudos mostram que o uso de **IECA** e **BRA** ajudam a diminuir a proteinúria diminuindo a pressão intraglomerular e a reter a progressão para a insuficiência renal.

EDEMA RENAL

Proteinúria >3,5g em 24h? Hipoalbuminemia? Dislipidemia?

SÍNDROME NEFRÓTICA



SÍNDROME NEFRÓTICA

O QUE É? Conjunto de sinais e sintomas decorrentes do aumento patológico da permeabilidade glomerular, o que leva à proteinúria maciça (>3,5 g/dia).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A síndrome nefrótica é ca-

racterizada principal-mente por: **proteinúria** maciça + edema gene-ralizado + hipoalbuminemia + dislipidemia.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

QUAIS AS CAUSAS?

Doença de Lesão Mínima, associada a linfoma e uso de anti-inflamatórios.

Glomeruloesclerose Focal Segmentar, que pode ser primária ou secundária à anemia falciforme, DM, HIV, HAS, etc.

Glomerulonefrite Membranosa, associada a neoplasias sólidas, vírus da Hepatite B e LES.

Glomerulonefrite Membranoproliferativa, associada a vírus da hepatite C, LES, HAS e DM.

Glomerulonefrite Mesangioproliferativa, associada a Sífilis e Malária.

O diagnóstico clínico pode ser feito a partir da identificação de sinais e sintomas sugestivos, como o edema disseminado. O diagnóstico laboratorial se dá pela pesquisa de proteinúria maciça (> 3,5 g/24h), hipoproteinemia, dislipidemia e pela biópsia renal, a qual define, não só a etiologia, mas também o planejamento terapêutico.

O QUE FAZER?

Medidas gerais: restrição de sal + uso de diuréticos para tratamento do edema + IECA para redução da proteinúria + estatinas para tratamento da dislipidemia + anticoagulação no caso de fenômenos tromboembólicos.

Medidas específicas: uso de corticóides e outros imunossupressores, de acordo com etiologia.

EDEMA RENAL

Oligúria? Elevação das escórias nitrogenadas? Distúrbios ácido-base?

INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA

INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA

É uma situação patológica caracterizada pela **redução aguda da taxa de filtração glomerular**. Como mencionado anteriormente, a diminuição da taxa de filtração glomerular acarretará na retenção de sódio e água, provocando o edema. É importante destacar também que a perda da função renal será acompanhada de **hipocalcemia**, **hiperfosfatemia**, do **aumento de escórias nitrogenadas** e **distúrbios do equilíbrio ácido-base**. A mortalidade da IRA é elevada, podendo chegar a 90%.

As etiologias da Insuficiência Renal Aguda são classificadas de acordo com a porção anatômica acometida: pré-renal, quando há diminuição da taxa de filtração glomerular por comprometimento do fluxo plasmático renal; renal, quando há dano nas estruturas funcionais renais; pós-renal, secundária a obstruções subsequentes à formação da urina.



TOME CUIDADO!

O acúmulo de escórias nitrogenadas no sangue pode provocar a **Síndrome Urêmica**. Os principais sinais e sintomas dessa síndrome são: náuseas e vômitos, soluço, prurido, fadiga, confusão mental e dor abdominal. Quando a elevação das toxinas se dá de forma progressiva (crônica), essa condição pode ser assintomática.

PULO DO GATO

Na insuficiência renal crônica, os rins tendem a diminuir. Quando, porém, observar rins de tamanho normal ou aumentado, pensar em: rins policísticos, nefropatia por HIV, nefropatia obstrutiva, esclerose sistêmica, nefropatia diabética, anemia falciforme ou amiloidose.

3.4 EDEMA ENTÉRICO

Para início de conversa, você deve ter em mente que o edema entérico é um diagnóstico de exclusão. Sendo assim, devemos desconfiar do edema de causa entérica quando as opções mais comumente causadoras de edema forem descartadas e o paciente apresentar algumas características clínicas e laboratoriais. São elas:

ASCITE

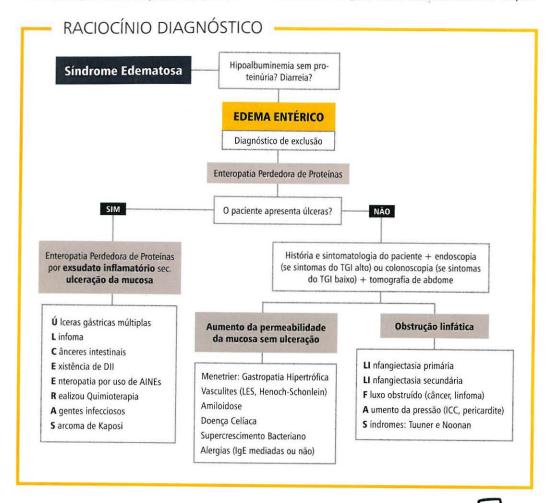
HIPOALBUMINEMIA

AUSÊNCIA DE PROTEINÚRIA

DIARREIA

As **Enteropatias Perdedoras de Proteínas** são a grande causa do edema entérico. Estas enteropatias se caracterizam pela perda excessiva de proteínas séricas no trato gastrointestinal, causando o edema por meio do aumento da pressão osmótica. Entretanto, para concluir que o paciente realmente está sofrendo perda de proteínas pelo trato gastrointestinal, é preciso descartar a possibilidade de estar ocorrendo, na verdade,

uma redução da síntese de proteínas, como ocorre em doenças hepáticas ou na desnutrição proteica. Eliminando tais possibilidades, podemos seguir com o pensamento de que estamos diante de um quadro de enteropatia perdedora de proteínas, que apesar de ter muitas etiologias, tem um raciocínio clínico simples.



O QUE É?

Intolerância a certos grupos alimentares que contêm a proteína do glúten, como trigo, centeio e cevada. Nesses indivíduos, o glúten agride e danifica as vilosidades do intestino delgado, comprometendo a absorção.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Endoscopia digestiva alta com biópsia do intestino delgado. Pode-se dosar os anticorpos Antien-

DOENÇA CELÍACA

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Prevalência de 1% na população caucasiana. Fatores de risco: diabetes mellitus tipo I, doença autoimune da tireoide, colangite biliar primária, síndrome de Turner, síndrome de Down.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Clínica variável, maioria oligossintomática. Os sintomas clássicos são diarreia intermitente com domísio, Antitransglutaminase e Antigliadina. O mais comum é o teste terapêutico com exclusão do glúten da dieta para avaliar reversão do quadro clínico.

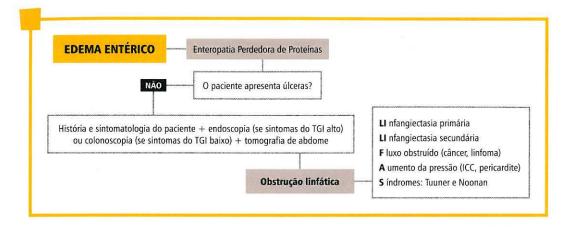
esteatorreia, distensão abdominal e anemia. Sintomas menos comuns: neuropatia periférica, ataxia, dermatite herpetiforme, alopecia, úlceras orais, artropatia, osteoporose.

OUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento é eminentemente dietético, consistindo na dieta sem glúten para o resto da vida do indivíduo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - SD. DISABSORTIVA
SD. CONSUMPTIVA - ANEMIA



LINFAGIECTASIA INTESTINAL

FICHA CLÍNICA

O QUE É? Condição rar

Condição rara em que ocorre a dilatação dos vasos linfáticos localizados na mucosa, submucosa ou subserosa do intestino delgado. Quando a causa é congênita, temos a **Linfagiectasia Intestinal Primária**. Quando a alteração linfática é adquirida e decorrente de outra condição, temos a **Linfagiectasia Intestinal Secundária**.

EM QUEM OCORRE?

A LI Secundária ocorre em pacientes com fibrose retroperitoneal, Pericardite Constrictiva, Insuficiência Cardíaca, Pancreatite, tumores abdominais ou retroperitoneais, Tuberculose Mesentérica, Doença de Crohn, má rotação intestinal, Doença de Whipple, Doença Celíaca e desordens infiltrativas que bloqueiam os linfonodos, gerando dilatação.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Edema maciço periférico, uni ou bilateral, que pode evoluir para anasarca. Episódios de diarreia, náuseas, vômitos e dor abdominal. Pode haver esteatorreia leve a moderada. O exame físico pode indicar a presença de ascite e de derrames pleurais, que devem ser confirmados com exames de imagem. Se houver manifestação da doença na infância, podemos observar também um retardo no crescimento.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito através da **biópsia do intestino delgado**. O tecido é retirado através do endoscópio e examinado microscopicamente:

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não há correção efetiva dos linfonodos alterados. O tratamento é de suporte, com dieta pobre em gorduras e rica em proteínas, administração de cálcio e vitaminas lipossolúveis. Drenagem do derrame pleural, quando presente, por toracocentese. Em algumas situações a ressecção intestinal ou anastomose dos vasos linfáticos alterados aos canais venosos estão indicadas.

se encontrada acentuada dilatação e ectasia dos vasos linfáticos da mucosa e da submucosa, confirma-se a suspeita. Uma alternativa à biópsia é a **linfangiografia contrastada** (injeção de material de contraste por via linfática), que pode indicar linfonodos intestinais anormais.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL - SD. EDEMATOSA

CAUSAS MISTAS DE EDEMA

Em algumas situações, podemos ter mais de uma condição causando a síndrome edematosa apresentada pelo paciente. A importância de verificar a existência desta sobreposição, está na efetividade do manejo e tratamento destes pacientes.

A **Hemocromatose**, já apresentada, é caracterizada pelo acúmulo de ferro nos tecidos. O consequente desenvolvimento dos quadros de cirrose e insuficiência cardíaca congestiva são os motivos do edema de causa mista observado nos pacientes.

Amiloidose também é causada por um acúmulo nos tecidos, mas de proteínas. Os quadros de insuficiência cardíaca congestiva e nefropatias decorrentes deste acúmulo geram o edema de causa mista nestes pacientes. Essas etiologias de síndrome edematosa também podem aparecer juntas sem que o paciente tenha uma amiloidose de base.

O **Lúpus Eritematoso Sistêmico** é uma doença crônica inflamatória autoimune, que pode afetar vários órgãos e tecidos. Quando cursa com nefropatia + cardiopatia, podemos ter um paciente com edema causado pelas duas condições.

A **Policitemia Vera** é uma anormalidade mieloproliferativa em que se tem o aumento da população de eritrócitos no sangue. A consequência disto é um processo edematoso em alguns tecidos, secundário ao aumento da pressão oncótica promovido pela policitemia.

OUTRAS CAUSAS DE EDEMA

Existem algumas condições que fazem parte da síndrome edematosa, mas não se enquadram nas grandes causas de edema, já apresentadas neste capítulo. Apesar de menos comuns, é importante que você conheça cada uma, para saber manejar não somente pacientes edematosos de causa comum, mas também aqueles que apresentam um edema de causa mais infrequente. As manifestações clínicas e laboratoriais auxiliam na diferenciação de cada causa, por isso é importante para você saber que:

Mixedema: caracteriza-se pela presença de edema pré-tibial, bilateral, assimétrico, associado a placas e nódulos. Pode se apresentar com oftalmopatia assintomática ou presença de prurido. A principal causa é o hipotireoidismo severo, como ocorre na doença de Graves.

Angioedema: Tem início em minutos a horas, e resolução espontânea em horas a dias. A distribuição do edema é assimétrica, apresenta tendência a não envolver áreas gravitacional-dependentes. É uma reação imune aguda anormal a alimentos, pelos de animais, medicamentos, entre outros.

Síndrome de Clarkson: O edema é generalizado e o paciente pode apresentar hipotensão. Além disso, os exames laboratoriais podem mostrar hemoconcentração e hipoproteinemia. Esta síndrome advém do aumento da permeabilidade capilar sistêmica idiopática.



TOME CUIDADO!

A **Síndrome de Clarkson** varia em frequência e gravidade, podendo ser fatal. Assim, o diagnóstico desta condição tem que ser feito de forma rápida.

PULO DO GATO

O edema do mixedema caracteriza-se por ser duro e ter aspecto de pele opaca.



3.5 EDEMAS LOCALIZADOS

A localização do edema é um fator que, muitas vezes, auxilia no raciocínio sobre possíveis etiologias. Isto porque alguns processos patológicos comumente cursam com o aparecimento de edema em uma região específica do corpo. Neste sentido, destacam-se o edema de face, membros inferiores e mãos.

EDEMA DE FACE

São muitas as condições que podem cursar com o edema de face, como você pode conferir ao lado no mnemônico PA-PEIROOSS, fazendo uma alusão ao inchaço de face causado pela caxumba.

TOME **CUIDADO!**

O inchaço da **Caxumba**, apesar de estar sendo usado neste mnemônico, não é um tipo de edema, e sim decorrente do aumento das glându-

las salivares, em especial da parótida, por conta do processo inflamatório desencadeado pela infecção.

PRINCIPAIS CAUSAS DE EDEMA DE FACE

- P Pneumomediastino
- A Angioedema
- Pericardite Constrictiva
- E Esclerodermia
- Insuficiência Cardíaca
- R Renal (Insuficiência)
- O dOença Mista do Tecido Conjuntivo
- trOmbose de veia subclávia
- Síndrome Nefrótica
- Síndrome da Veia Cava Superior

PLETORA FACIAL

É um sinal de acúmulo de sangue na área taciai. Este acúmulo e causado por obstruções da circulação sanguínea, como ocorre na **Síndrome** da **Veia Cava Superior.** O excesso de sangue na face, faz com que o



paciente fique com toda essa região significativamente vermelha. A pletora facial pode ser facilmente

observada na manobra de Pemberton. Esta manobra avalia a presença de bócios multinodulares ou difusos e consiste em solicitar que o paciente eleve os membros superiores. Caso, tais bócios existam, eles movem pelo espaço retroesternal e comprimem a veia cava superior. Por conta disto, observa-se o aparecimento dispneia, sensação de desmaio, ingurgitamento jugular externo e a pletora facial.



ENOUANTO ISSO, NO

Fig. 2 - Paciente com Síndrome da Veia Cava Superior.

EDEMA DE MEMBROS INFERIORES

Alguns processos podem cursar com edema de membros inferiores, sendo que a maior parte deles são identificáveis pela história clínica do paciente. Assim, uma história recente de cirurgia, por exemplo, fala a favor de um linfedema pós-cirúrgico, enquanto uma epidemiologia favorável à infecção por Wuchereria bancrofti com sintomatologia de infecção aguda no passado, nos leva a pensar em filariose. As causas de edema localizado nos membros inferiores são: Doença de Milroy (linfedema congênito), deficiência de inibidor C1, Síndrome de Clarkson, Filariose, gravidez, Linfedema Pós-cirúrgico e Síndrome da Veia Cava Inferior.

EDEMA DE MÃOS

O edema de mãos é mais incomum na prática clínica e, por isso, apresenta causas bem específicas, são elas: Puffy Hands, Artrite Reativa, Hanseníase, Esclerodermia, Síndrome POEMS e uso de droga Ilícita intravenosa.

3.6 ASCITE

Ascite é o resultado do acúmulo de líquido na cavidade peritoneal. Este acúmulo, por sua vez, pode ser causado por diversas etiologias, sendo as de origem hepática responsáveis pela maior parte dos casos. Pacientes com ascite apresentam distensão abdominal progressiva que pode estar associada a algum desconforto ou não. O aumento da pressão abdominal justifica o aparecimento de dispneia, observada em alguns pacientes. É importante ainda você saber que o tempo de evolução da ascite está intimamente ligado à etiologia, sendo as causas traumáticas mais agudas.

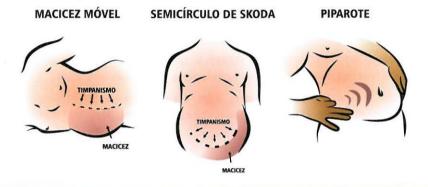
MANOBRAS DE PESQUISA DE ASCITE

- 1. Macicez móvel: Percute-se o flanco direito, e em seguida se repete a percussão com o paciente posicionado em decúbito lateral esquerdo.

 Atente para a mudança do som nas duas percussões (maciço para timpânico) devido à mobilidade do líquido na cavidade abdominal. Sinal presente em ascites menores (0.3 1L).
- 2. Semicírculo de Skoda: Nessa manobra, começa-se percutindo a partir da linha abdominal e caminhando com a percussão de forma perpendicular à linha média do corpo, para o flanco direito do paciente. Esse movimento é então repetido alterando a angulação com que se caminha a percussão até se completar um semicírculo. Observe que a percussão no centro do abdome produz um som

timpânico, e à medida que se caminha para as extremidades o som se torna maciço devido à presença de líquido. Essa manobra é positiva para ascites de médio tamanho (1 - 3L).

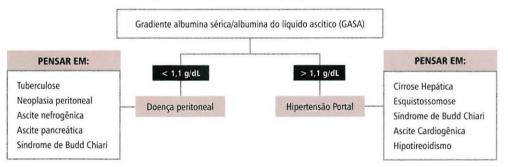
3. Sinal do piparote: Pede-se que o paciente posicione a mão sobre a linha média umbilical e realiza-se a percussão na lateral observando se passam ondulações para o lado oposto. Geralmente está presente em ascites de grande volume (> 3L).



PULO DO GATO

A coleta de líquido ascítico para análise, procedimento chamado de **paracentese**diagnóstica, é um importante aliado na descoberta da causa base da ascite. Por isso, deve ser realizado em todos os pacientes com derrame peritoneal. A análise do líquido ascítico contempla alguns parâmetros: dentre eles, se destaca o **gradiente albumina**sérica - albumina do líquido ascítico (GASA). Isto porque através dele você consegue chegar na etiologia da ascite, principalmente se for relacionada à hipertensão portal.

A análise do GASA funciona da seguinte forma:



REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

BOUCHHIER, I. A. D., ELLIS, H., FLEMING, A. R. Diagnóstico diferencial em clínica médica. In: Fleming, P. R. Edema generalizado. 13.ed. Rio de Janeiro: Medsi, 2002. p.187-9.

- Comitê Coordenador da Diretriz de Insuficiência Cardíaca, ROHDE, L., MONTERA, M. W. et. al. Diretriz Brasileira de Insuficiência Cardíaca Crônica e Aguda. Arquivos brasileiros de cardiologia, 111(3), 436–539. 2018.
- 3. HOFFMANN, U., FONTANA, A., STEURER, J., & BOLLINGER, A. Idiopathic oedema with increased cytokine production: a pathogenetic link? Journal of internal medicine, 244(2), 179–182. 1998.
- 4. KUCHEL, O., & ETHIER, J. Extreme diuretic dependence in idiopathic edema: mechanisms, prevention and therapy. American journal of nephrology, 18(5), 456–459. 1998.
- ANDREUCCI, M., FEDERICO, S., & ANDREUCCI, V. E. Edema and acute renal failure. Seminars in nephrology, 21(3), 251–256. 2001.
- LAGUENY, A., BOUILLOT, S., VITAL, C., FERRER, X., LARRIEU, J. M., & VITAL, A. Le syndrome POEMS (ou syndrome de Crow-Fukase). Revue neurologique, 160(3), 285–295. 2004.
- CHANG, J. M., HWANG, S. J., CHEN, H. C., & LAI, Y. H. Edema due to protein-losing enteropathy: a disorder rarely considered by nephrologists. Clinical nephrology, 57(5), 392–397. 2002

BATALHA DAS SÍNDROMES

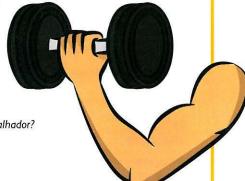
CASO 1

Uma angústia perpassava o coração agoniado de Helena, nossa protagonista de hoje. Foi fazer um check-up e saiu assustada... A doutora foi bem clara com ela: "Helena, você precisa urgentemente fazer uma atividade física... Bom pro corpo e pra mente!". Não tinha tempo. Nem paciência. Ficava estressada demais com os internos para ainda ter disposição para malhar. A essa altura da vida? Tem nem cabimento um negócio desses. Também não gostava de academia, aquele lugar cheio de gente marombeira. A única experiência que teve foi muito ruim:

Há 5 anos, Helena estava ainda mais estressada do que atualmente. Já dizia que iria sair do hospital há 25 anos, mas o amor por aquele lugar não deixava. Precisava relaxar. Decidiu ir para a academia do seu bairro. Chegou lá, foi fazer seu exercício. Mas viu um monte de coisa estranha: Primeiro, um rapaz com a camisa toda cortada e os peitos de fora. Depois, uma moça com uma meia batendo na coxa e uma calça toda colada, listrada, parecendo uma zebra hipertrofiada. E as músicas, um funk, um pagodão. Ninguém sabe, mas Helena em casa só escuta as sinfonias de Beethoven.

Ao lado dela, um rapaz fazia musculação. Devia ter uns 25 anos. Gemendo mais que aquele aúdio tenebroso do WhatsApp. Porém uma coisa chamou atenção: Ele estava todo inchado, anasarcado! Anos de experiência no hospital, aguçaram o instinto investigativo da nossa querida Helena.

- Ei, você aí! Você já reparou que tá todo inchado, não? Olha, eu trabalho em um hospital, falo com meu chefe e a gente arruma um leito lá pra você..
- Inchado o que, tia? Tá doida é? Aqui é pura massa muscular. Eu tomo creatina, Whey, albumina, BCAA, além de uns comprimidos de suplementos que meu ortomolecular me passou...
- Tá maluco é? E esse inchaço aí na cara? Isso aí, eu já sei o diagnóstico... Toma algum remédio? Sente algo no peito?
- No peito não sinto nada não. Nem falta de ar. Disposição total aqui! Remédio eu tomo Diclofenaco às vezes, quando pego pesado no exercício e fico com dor muscular... NO PAIN NO GAIN, TIA!
- Qual o diagnóstico sindrômico mais provável para o malhador?
- Qual o tipo de alteração histológica mais provável?
- 3. Qual a etiologia?



CASO 2

Pensou que não teve sorte. "Vou insistir, já paguei esse mês mesmo". Voltou para a academia no dia seguinte. Estava lá fazendo o seu aeróbico. Corria naquela esteira, imaginando que corria atrás dos residentes para o ambulatório. Mentalmente, repetia: "Quero todo mundo lá até 13 horas! Ordem do chefe!" Ah, sentia uma paz quando pensava isso...

Algo perturbou o pensamento de Helena. Ao lado dela, corria uma garota de aparência tímida. Uma face edemaciada. Podia perceber um edema duro em pernas. Puxou papo com a menina.

- E aí, boa noite!
- Boa noite, tia!
- Tia o quê, tá maluca é? Oh... Fala aí. Já reparou esse inchaço na sua perna?
- Ah, nem me fale! Meu doutor disse que era circulação e mandou eu malhar. Ainda me chamou de prequiçosa! Mas não tenho disposição para nada, fico em casa.
- Sente mais alguma coisa?
- E como sinto! Meu cabelo fica caindo, e uma falta de disposição...

Helena não contou conversa. Outro diagnóstico! Ela estava ficando boa nisso.

I. Qual é o diagnóstico pensado por Helena?

CASO 3

Na academia de Helena, uma surpresa: ela se deparou com Dr. Airton. Ele caminhou na esteira desengonçadamente e, a seguir, saiu para fumar. Em poucos dias não apareceu mais, pois havia sido internado por fadiga, dispneia, perda de peso, febre de 38°C esporádica e edema de MMII, que progrediu para anasarca. Ao exame físico: FC 115bmp, FR 22ipm, anasarcado, MVBD, sem RA, estase de jugular, e se observa que quando inspira, a estase de jugular é ainda maior.

- I. Qual o diagnóstico síndromico?
- 2. Qual a etiologia mais provável?



CASO 4

Airton, internado, vivia dando opinião nos diagnósticos dos pacientes que chegavam no hospital: Mulher, 57 anos, com quadro de vermelhidão e inchaço na face em crises, há mais de 1 ano. Apresentava também episódios leves de diarreia nesse período. No último mês, o edema piorou muito, com ascite, derrame pleural bilateral e edema de MMII. Ao exame, além da vermelhidão em face, se observava também um sopro sistólico e mesodiastólico na borda esternal, parte inferior.

1. Qual o diagnóstico da paciente?

CASO 5

Paciente feminina, 23 anos, com quadro de dor abdominal há 36 horas, associada a mal estar inespecífico. Refere que a seguir passou a cursar com taquidispneia importante e edemas, sendo rapi-

damente encaminhada a emergência. Ao exame, FR: 34 bpm, FC: 120 ipm, descorada 3/4, turgência de jugulares, sem desvio de ictus, mas com sopro plurifocal, extremidades aquecidas e anasarca.

I. Qual o diagnóstico sindrômico completo?

CASO 6

Ao ver uma nova colega na academia, Helena logo a indicou se internar. E mais. Acertou o diagnóstico. Tente: Paciente feminina, 33 anos, com quadro de edema simétrico e indolor em mãos e face, há cerca de 10 dias. Apresenta também febre no mesmo período. Nega tosse e perda ponderal. Em MMII, se vê edema bilateral e lesões avermelhadas e dolorosas em região anterior de pernas.

🔸 I. 🛮 Sabendo que ela traz de outra unidade hospitalar uma proteinúria de 24 horas de 3,6 gramas, qual o seu diagnóstico?

CASO 7

Ao entrar no escritório da academia, se deparou com um homem debilitado e desidratado, além de todo inchado. Helena pensou: "Mais um, meu Deus!" O homem, sabendo da sua fama de diagnosticadora e de suas habilidades adquiridas em anos de hospital, lhe contou:

"Senhora, tenho 51 anos, sempre fui saudável, mas há 3 dias estou com dor muscular em membros inferiores, dor de cabeça, fadiga, rinorréia, náusea e tosse sem secreção. Estou cada vez mais confuso e muito desidratado. Tenho sensação de desmaio e inchei muito!"

Helena rapidamente pensou o diagnóstico e chamou o SAMU. O paciente apresentava-se em anasarca, confuso, FC: 130bpm, PA:80x50mmHg, FR: 20ipm e oligúrico.



 I. Sabendo que, mesmo sendo um quadro agudo, o paciente apresentou aumento de hematócrito e queda de albumina, e que a doença que o dono da academia apresentava tinha seu mesmo nome, qual o nome do dono da academia?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Síndrome Nefrótica é a síndrome mais provável para a causa da anasarca, já que o paciente está fazendo exercícios sem apresentar dispneia, tornando ICC muito improvável. 2. Pela idade e pelo relato do uso crônico de AINEs, o mais provável de ser encontrado na histologia renal seria um padrão de Lesão Mínima associado a nefrite intersticial. 3. Uso crônico de AINEs, pelo referido acima.

CASO 2: 1. Hipotireoidismo provável pelo padrão de edema endurecido associado a astenia ("falta de disposição"), queda de cabelos e edema de face.

- **CASO 3:** 1. Miocardite aguda pelo quadro febril com estase de jugular e anasarca. 2. Etiologia viral é a mais comum e provável.
- CASO 4: 1. Caso difícil, pois os sintomas estão fragmentados, mas a combinação de flushing facial com diarreia e lesão valvar sempre deve nos levar à suspeita de Síndrome Carcinoide. A ICC pode ocorrer secundária à lesão tricúspide, ocasionada pela produção de histamina e/ou serotonina pelo tumor. O tumor, para causar tal síndrome, deverá estar no pulmão ou gerar metástase hepática a partir do trato digestivo (eg, pâncreas, íleo, apêndice). Deveremos dosar o ácido indolacético para confirmar a suspeita e, a seguir, se elevado, fazer os exames de imagem ou a pesquisa com PET-SCAN para localizar o tumor produtor.
- **CASO 5:** 1. O quadro sindrômico de taquicardia com dispneia e edemas de instalação rápida sugerem uma IC de alto débito. Pelo quadro de dor abdominal, mal-estar inespecífico e mucosas descoradas, poderemos inferir que a IC de alto débito deve estar sendo causada por anemia, no contexto de uma crise hemolítica, independente da etologia desta crise (se imune ou não, essa inferência só é possível com exames laboratoriais, como o teste de Coombs, ou por uma história médica de Anemia Falciforme, por exemplo).
- **CASO 6:** 1. Pela combinação de síndrome nefrótica (proteinúria de 24h de 3,6 g + anasarca) com febre e púrpura palpável em MMII (ou seja, vasculítica) em uma mulher jovem, a suspeita a ser afastada deverá ser a de Lúpus Eritematoso Sistêmico.
- **CASO 7:** 1. Clarkson! O quadro agudo de mialgia e rinorreia rapidamente seguido por anasarca e hipotensão, associado a aumento de hematócrito e queda de albumina, nos leva ao diagnóstico de Síndrome de Permeabilidade Capilar Aumentada, ou Síndrome de Clarkson. Alguns vírus, inclusive arboviroses como Dengue ou Chikungunya, podem levar a este quadro Clarkson-like também!



DISPNEIA

AUTORES

Beatriz Soares Jacobina Clístenes Queiroz Oliveira João Paulo Queiroz Mariana Brito Paixão Marcel Henrique Moraes Sofia Fontes de Oliva Costa

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

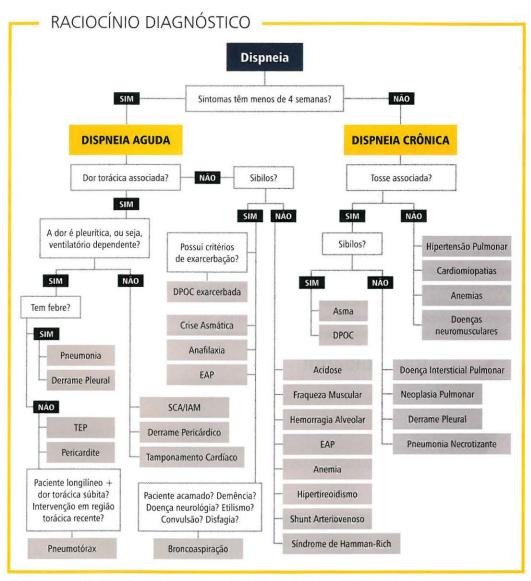
DISPNEIA AGUDA, 98
DISPNEIA CRÔNICA, 103
BATALHA DAS SÍNDROMES, 110



DISPNEIA

O QUE É?

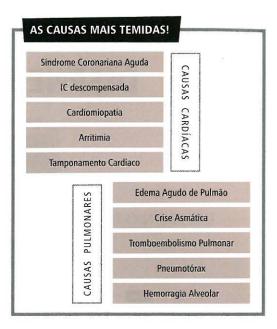
Experiência subjetiva de desconforto respiratório, que consiste de sensações qualitativamente distintas (aperto no peito, sufocamento, falta de ar, etc) e que variam em intensidade.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Dispneia é uma queixa bastante comum na prática médica, tendo sido relatada sua ocorrência em até 20% da população geral, estando presente em cerca de 50% dos pacientes na emergência de hospitais terciários. Além de sua presença associar-se a um aumento acentuado da mortalidade, esse sintoma está relacionado com grande morbidade e grave limitação para o desenvolvimento de atividades físicas e sociais. O diagnóstico diferencial de dispneia é bastante amplo e envolve diversos sistemas. No entanto, a dispneia costuma resultar de desvios na função normal dos sistemas cardiovascular e respiratório, de maneira que suas causas são as que mais ameaçam à vida (observe ao lado).



4.1 DISPNEIA AGUDA

O critério de classificação das dispneias mais usado para nortear o raciocínio clinico é o tempo. Muitos autores dividem a síndrome da dispneia em aguda quando em vigência por um tempo menor que 4 semanas ou um mês. A dispneia aguda, súbita, está muitas vezes relacionada à Doença Respiratória Aguda, que pode incluir outros sintomas como dor torácica, dor pleurítica, expectoração, etc.

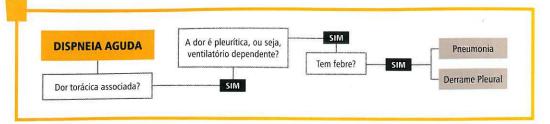
Dentre as diversas causas que provocam a instalação de um quadro dispneico e agudo, temos entre as mais prevalentes: pneumonia (podendo vim acompanhado de febre e/ou dor pleurítica), síndrome coronariana aguda (normalmente associado a outros comemorativos, como uma dor anginosa) e tromboembolismo pulmonar. Quando a dispneia é acompanhada de sibilos, também uma síndrome vasta, asma e DPOC não devem ser esquecidas. Outras causas menos comuns, porém, relevantes no contexto de emergência são: acidose, fraqueza muscular, derrame pericárdico, tamponamento cardíaco, pneumotórax, etc.

TOME **CUIDADO!**

Devemos ficar sempre atentos aos sinais indicativos de insuficiência respiratória em pacientes com dispneia, pois na presença deles devemos ficar atentos para a necessida-de de intubação. São eles: cianose, instabilidade hemodinâmica, alteração do estado mental, uso da musculatura acessória ao respirar, e fala entrecortada.

PULO DO GATO

Você pode encontrar dissociação entre a manifestação da dispneia e os achados do exame físico. Apesar de ser diagnóstico de exclusão, observe bem o paciente e considere a hipótese de **ansiedade** como causa. A ansiedade pode também exacerbar quadros de base, por alterar a interpretação sensorial ou gerar padrões respiratórios que pioram anormalidades fisiológicas.



PNEUMONIA



O QUE É?

Infecção de via aérea baixa, comumente causada por S. pneumoniae, H. influenzae, S. aureus, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae ou Legionella pneumophila.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Associação entre clínica, **radiografia** e, em alguns casos, **TC de tórax**. Na radiografia observa-se opacidade parenquimatosa. Chama-se Pneumonia Adquirida na Comunidade quando ocorre fora do hospital ou em menos de 48 horas de internação hospitalar. Quando ocorre depois de 48h da admissão ou em outra instalação de cuidado à saúde, é chamada Pneumonia Nosocomial. Há ainda a Pneumonia Associada à Ventilação Mecânica, que ocorre em pacientes com intubação endotraqueal e ventilação mecânica.

EM QUEM OCORRE?

Fatores de risco para PAC incluem: idade avançada, alcoolismo, tabagismo e comorbidades clínicas como asma, DPOC e imunossupressão.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Classicamente, uma síndrome febril com ou sem calafrio, taquipneia, associada a dor pleurítica, tosse seca ou produtiva, dispneia, prostração e mialgia. A ausculta pulmonar comumente revela estertores crepitantes inspiratórios.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Devo internar? Para isso, usar regra do CURB65:

Confusão mental;

Ureia > 43 mg/dL;

Frequência Respiratória > 30 ipm;

Pressão arterial < 90x60 mmHg;

Idade > 65 anos.

Dois ou mais critérios indicam internamento.

Tratamento ambulatorial: Azitromicina ou Amoxicilina. Tratamento hospitalar, ou uso de ATB nos últimos 3 meses, ou fator de risco para pneumococo resistente: macrolídeo + betalactâmico intravenoso, ou fluorquinolona oral.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DOR TORÁCICA - DISPNEIA

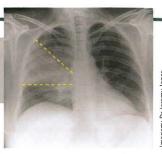
DICA DO RADIO

O que a gente costuma procurar na radiografia para fortalecer a suspeita de pneumonia, sobretudo bacteriana, é a presença de **opacidades consolidativas**, que, trocando em miúdos, é quando o espaço aéreo preenchido por secreção passa a aparecer "branco" (Fig. 1). O detalhe é que isso ocorre sem perda volumétrica, diferente da atelectasia.

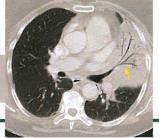
Fig. 1 - Radiografia de tórax em PA demonstrando opacidade consolidativa em pulmão direito, num paciente com pneumonia lobar (o pulmão contralateral tem transparência normal).

Outro achado das pneumonias é o famoso "broncograma aéreo", nada mais que o contraste formado entre os brônquios (cheios de ar e, portanto, hipertransparentes) e o parênquima pulmonar ao seu redor (preenchidos por secreção e, portanto, hipotransparente). Este achado pode ser visto no raio-x, mas é mais facilmente caracterizado na tomografia de tórax (Fig. 2).

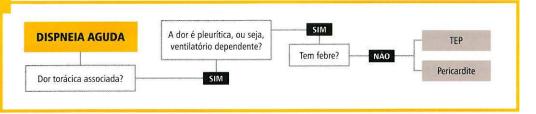
Fig. 2 - TC do tórax (plano axial) mostrando broncograma aéreo (seta) em paciente com pneumonia lobar no pulmão esquerdo.







magem: Dr Chris O'Donnell, ?adiopaedia.org, rID: 32998



TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Obstrução de vasos da circulação arterial pulmonar, com origem no tromboembolismo venoso (TEV), uma entidade que tem como base a Trombose Venosa Profunda (TVP). A fisiopatologia da embolia consiste no deslocamento do trombo, ou de uma parte dele, com impactação na circulação pulmonar.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sintomas mais comuns: **dispneia**, outros que podem estar presentes são **dor pleurítica**, dor e edema de MMII, tosse, ortopneia, chiado no peito, etc. Sinais mais comuns: taquipneia, taquicardia, estertores pulmonares, redução do murmúrio vesicular, turgência jugular, etc.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é suspeito através do quadro clínico, devendo ser avaliada a probabilidade pré-teste para indicar a necessidade de exames complementares, através do **Escore de Wells**.

Probabilidade pré-teste alta ou moderada (2-6 pontos): **angiotomografia pulmonar** com venotomografia. Pode ser seguido de **cintilografia ventilação-perfusão** se não for diagnóstico, ou caso não esteja disponível.

Probabilidade pré-teste baixa (0-2 pontos): dosar **D-dímero**. Valores < 500 excluem TEP, enquanto valores > 500 devem seguir o raciocínio diagnóstico anterior (como probabilidade alta).

ESCORE DE WELLS	
Sintomas clínicos de TVP	3,0
Outro diagnóstico é menos provável	3,0
Frequência cardíaca > 100 bpm	1,5
Imobilização a mais que 3 dias ou cirurgia nas últimas 4 semanas	1,5
TVP ou TEP prévio	1,5
Hemoptise	1,0
Malignidade	1,0

EM QUEM OCORRE?

Principalmente em indivíduos com história de TEV, idosos, obesos, tabagistas, portadores de neoplasia, pessoas submetidas à procedimento cirúrgico nos últimos 3 meses ou com restrição da mobilidade, indivíduos em viagens superiores a 8 horas, sedentarismo, entre outros.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍNCOPE (PTC) - SÍNDROME EDEMATOSA DISPNEIA - DOR TORÁCICA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Anticoagulação: suspeita alta de TEP, mesmo sem exames, é indicado heparina de baixo peso molecular para os pacientes estáveis e heparina não fracionada ou fondaparinux para instáveis.

Antagonistas da vitamina K: A warfarina deve ser usada com HBPM ou fondaparinux 5-7 dias

Trombolíticos: Usados em pacientes instáveis.

Embolectomia: para pacientes instáveis com contraindicação de trombólise química.



TOME CUIDADO!

O tromboembolismo pulmonar, embora raramente, pode cursar com febre! Fique atento!



O QUE É?

Uma das formas de apresentação do trauma torácico penetrante, em que há aumento da pressão intrapericárdica devido ao acúmulo de líquido ou gás no pericárdio. A gravidade do quadro depende do volume e da velocidade de acúmulo. Trata-se de uma emergência médica.

TAMPONAMENTO CARDÍACO

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em indivíduos com história de trauma cardíaco penetrante, sendo a maioria dos casos causada por arma de fogo. No Brasil, acomete normalmente homens jovens.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com a clássica **Tríade de Beck**: abafamento das bulhas cardíacas + hipotensão arterial + turgência jugular. Sinais e sintomas que podem estar presentes: **pulso paradoxal** (queda superior a 10 mmHg na pressão arterial sistólica durante a fase inspiratória da respiração), **sinal de Küssmaul**, **dispneia**, **taquipneia**, **taquicardia**.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Além de tratar a causa base, inclui o tratamento do choque obstrutivo, com devida estabilização do paciente. Para o paciente instável, ou caso não haja meios para realização da toracotomia, realiza-se **pericardiocentese** para descompressão temporária do pericárdio. Para o paciente estável o tratamento de escolha, sendo prioridade, é a **toracotomia**, intervenção definitiva.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através de quadro clínico e história compatível, podendo ser diagnósticos. Quando o quadro possui exame físico não conclusivo faz-se necessário a realização de um dos procedimentos/exames: ecocardiograma transtorácico, para pacientes sem hemotórax, prático, porém, nem sempre disponível e operador-dependente; ultrassonografia, não invasiva e permite diagnóstico precoce, também operador-dependente; pericardiostomia (cirúrgico), para pacientes hemodinamicamente estável, que apesar de invasivo, tem alta sensibilidade e especificidade.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISPNEIA - DOR TORÁCICA
INSUFICIÊNCIA CARDÍACA AGUDA

PULO DO GATO

O quadro de tamponamento cardíaco pode se assemelhar ao quadro de pericardite. Ambos possuem dor torácica com sensação de aperto, contínua, que melhora com a posição sentada ou inclinada para frente (posição da prece maometana).

Você encontra as fichas clínicas de Síndrome Coronariana Aguda (com e sem supradesnivelamento de ST) no capítulo de Dor Torácica. De maneira geral, diante de uma dispneia aguda associada a dor to-rácica "não pleurítica", use o raciocínio diagnóstico do descrito no capítulo de Dor Torácica.



EDEMA AGUDO DE PULMÃO



O QUE É?

Comumente, é consequência de uma insuficiência cardíaca descompensada, já que a insuficiência ventricular esquerda cursa com congestão pulmonar (acúmulo de líquido intra-alveolar e intersticial). A evolução desse quadro é o edema agudo de pulmão cardiogênico. As causas de descompensação mais comuns são má adesão terapêutica, IAM, fibrilação atrial, etc.

O EAP não-cardiogênico resulta de inflamação e aumento da permeabilidade capilar, havendo exudação de líquido para interstício pulmonar. As causas mais comuns são SARA, altas atitudes, infecções virais, intoxicação por salicilatos, etc..

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A IC sintomática cursa com dispneia (aos esforços inicialmente) evoluindo com ortopneia, dispneia paroxística noturna (DPN), tosse seca, edema de MMII, palpitação, síncope, fadiga, perda de peso, caquexia e ascite. O EAP evolui esse quadro com dispneia intensa, tosse com expectoração abundante, taquipnéia, cianose, extremidades frias e sudoréticas.

Ao exame físico pode-se evidenciar: taquidispneia, cianose (hipoxemia grave), e estertores em bases e/ou sibilos difusos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISPNEIA - TOSSE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Baseia-se na identificação do quadro clássico de IC descompensada. O quadro sugestivo é dispneia grave + estertores pulmonares. Radiografia de tórax revela intenso edema intersticial. Principalmente nos casos duvidosos, solicitar dosagem do BNP (peptídeo natriurético tipo B), que geralmente, nos casos de IC descompensada, se apresenta > 400 pg/mL. Deve-se realizar uma série de exames na busca de identificar a etiologia ou fator precipitante, como ECG, ecocardiograma, marcadores cardíacos, eletrólitos e qasometria para pacientes graves.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Se **EAP hipertensivo**, oxigenoterapia e monitorização + Captopril e Nitroprussiato de Sódio (para redução da pós-carga) + Nitroglicerina, Furosemida e Morfina (para reduzir a pré-carga).

Se **EAP não hipertensivo**, oxigenoterapia, monitorização e ECG + Dobutamina (ionotrópico), Dinitrato, Furosemida e Morfina (para reduzir a pré-carga) + correção da causa base.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em idosos, portadores de HAS e/ou DM, etilistas, tabagistas, obesos, dislipidêmicos. Muitos apresentam história familiar como fator de risco. No Brasil a principal causa é a cardiopatia isquêmica crônica.

PULO DO GATO

A **Classe Funcional NYHA** (New York Heart Association) é uma escala que classifica o grau de comprometimento do paciente com IC, funcionando como fator prognóstico:

- NYHA 1 Sem limitações às atividades cotidianas;
- NYHA 2 Dispneia e sintomas durante atividades cotidianas, limitação leve;
- NYHA 3 Dispneia e sintomas durante atividades mais leves que as cotidianas;
- NYHA 4 Dispneia e sintomas em repouso ou aos mínimos esforços, incapacidade física.

PULO DO GATO

A dispneia paroxística noturna ocorre horas após o paciente deitar e melhora ao sentar, normalmente acordando o paciente. Geralmente está relacionada com cardiopatia avançada. Ortopneia é a dispneia logo após o decúbito, também sugere IC, embora menos específica.



TOME **CUIDADO!**

A asma crônica pode se apresentar como dispneia aguda, nas chamadas **crises as- máticas**, que consiste na exacerbação da doença caracterizada pela presença de dispneia, tosse, sibilância e/ou sensação de opressão torácica.

A **DPOC** também é uma doença crônica que pode descompensar ou exarcebar. O fator decompensante pode ser: TEP, pneumotórax, IC, câncer de pulmão, DRGE, doença coronariana, pneumonia, arritmias, estresse cirúrgico ou emocional, drogas (beta-bloqueadores, depressores do nível de consciência) e má adesão ao tratamento.

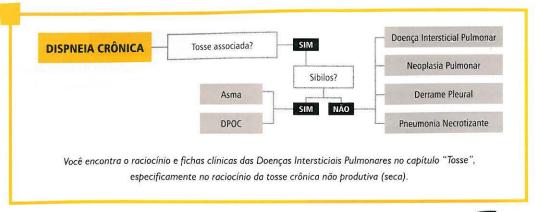
Existem **sintomas cardinais da DPOC descompensada**, que funcionam como critérios para identificar exacerbação (presença de 2 ou mais define o diagnóstico). São eles:

- piora da dispneia;
- aumento da quantidade de secreção;
- modificação do aspecto da secreção (e.g. purulenta).

4.2 DISPNEIA CRÔNICA

A dispneia crônica é definida como aquela que tem duração maior que 4 semanas. Cerca de 2/3 das dispneias de causas crônicas ocorrem por causas respiratórias ou cardíacas. Dessa forma, após a classificação em tempo, um exercício que ajuda na determinação do diagnóstico etiológico é pensar nas principais causas desses dois sistemas e em outras possíveis causas.

- Dispneia crônica e sistema respiratório: doenças pulmonares difusas (pneumonia de hipersensibilidade, sarcoidose, pneumonia intersticial de diferentes etiologias, fibrose pulmonar), pneumoconioses, doenças vasculares (hipertensão pulmonar, doença tromboembólica crônica), derrame pleural, cifoescoliose, obstrução das vias aéreas superiores (tumores traqueais, disfunção de cordas vocais associada a doença neuromuscular ou funcional) e estenose traqueal (sugerido por estridor e história prévia de intubação ou ventilação mecânica).
- Dispneia crônica e sistema cardiovascular: principalmente a Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC), mas também arritmias e doenças valvulares (como estenose mitral e aórtica).
- Outras causas de dispneia crônica: doenças neuromusculares, descondicionamento físico, obesidade, Síndrome da Apneia e Hipopneia Obstrutiva do Sono (SAHOS), síndrome de hiperventilação (transtorno do pânico e outros transtornos de ansiedade), anemia, tireoideopatia, uremia e acidose metabólica.



O QUE É?

Doença pulmonar inflamatória crônica caracterizada pela hiperresponsividade das vias aéreas inferiores, causando um certo grau de obstrução reversível do fluxo aéreo. Apesar de ser uma doença crônica, o que leva esses pacientes ao médico é a descompensação, que pode ser desencadeada por diversos fatores, entre eles: alergênicos, infecções virais e exercício físico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As manifestações ocorrem após a exposição aos fatores desencadeantes (alérgenos, odores, esforco físico, infecções virais, etc.) e é guiada pela tríade clássica de sintomas: dispneia + tosse + sibilância. Os pacientes podem relatar também uma sensação de opressão torácica. Pode-se auscultar roncos difusos e sibilos.

Casos graves se manifestam com sinais de insuficiência respiratória aguda (fala entrecortada, cianose, instabilidade hemodinâmica, alteração do estado mental e uso de musculatura acessória), hiperventilação, hiperinsuflação e taquicardia. Pode também ter pulso paradoxal. Nesses casos, é interessante coletar uma gasometria, que irá mostrar uma hipoxemia com PCO2 reduzida devido a hiperventilação.

ASMA

FICHA CLÍNICA



COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Predominantemente clínico, e é feito através da história do paciente de relato de sintomas da tríade clássica sob exposição a um fator desencadeante. Apesar disso, alguns exames são utilizados para a confirmação:

Espirometria: muito utilizado, permite a realização da prova do broncodilatador e o teste provocativo. Os parâmetros observados são o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) e o pico de fluxo expiratório (PEF).

A prova do broncodilatador consiste em avaliar o paciente antes e após o uso de broncodilatador. O resultado é indicativo de asma se após o uso do broncodilatador houver um aumento do VEF1 = 200ml ou = 12%.

O teste provocativo consiste em avaliar o paciente antes e depois do uso de broncoconstritores (metacolina ou histamina). Pouco usado, mas considerado útil na avaliação de tosse crônica. O resultado é indicativo de asma se houver uma gueda do VEF1 = 20%.

Radiografia de tórax: para afastar outras causas de dispneia. Seu resultado será normal na asma leve. Já na asma de moderada a grave, podemos observar sinais de hiperinsuflação pulmonar, sem sinais específicos.

EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer em todas as idades, mas é discretamente mais frequente que seu início ocorra em crianças mais jovens e do sexo masculino, com pico de idade de 3 anos, ou em adultas do sexo feminino. Os pacientes frequentemente apresentam outras doenças atópicas, sobretudo **rinite alérgica** e **dermatite atópica**.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISPNEIA - TOSSE - DOR TORÁCICA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na crise aguda, **beta-2-agonista de curta ação** (Salbutamol, Fenoterol e Terbutalina), via inalatória, é a primeira opção, pois atua relaxando a musculatura brônquica. Pode-se associar a **corticosteroides sistêmicos** (Predinisona), via oral, por 7-10 dias.

Terapia de manutenção: beta-2-Agonista de longa ação (Salmeterol e Formoterol) + corticoide inalatório (Fluticasona, Beclometasona e Budesonida). Orientar paciente a sempre lavar a boca após seu uso (risco de candidíase oral).

DPOC

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Resposta inflamatória exacerbada dos pulmões à inalação de partículas ou gases nocivos, causando limitação do débito aéreo, não totalmente reversível. Na histopatologia é caracterizada pelo **enfisema** (destruição das superfícies de troca gasosa) e pela **bronquite crônica** (inflamação e execesso de muco nas vias aéreas inferiores).

A **DPOC exacerbada** é a piora aguda dos sintomas, cursando com aumento da inflamação nas vias aéreas, aumento da produção de muco, aumento da frequência e gravidade da tosse, e aprisionamento aéreo, resultando em dispneia. As causas mais comuns dessa exacerbação são infecções respiratórias, mudanças climáticas, exposição à fumaça, não adesão ao tratamento.

EM QUEM OCORRE?

Principalmente em **tabagistas**. O principal fator de risco individual é a **deficiência de alfa-1-anti-tripsina**. Acomete > 5% da população mundial.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Na clínica, a DPOC é caracterizada pela **disp- neia, tosse** e **produção de escarro** (geralmente mucoide, principalmente pela manhã) por pelo menos 3 meses em um ano, durante dois anos consecutivos. Sintomas menos frequentes incluem sibilos e dor torácica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A espirometria permite a avaliação da CVF (capacidade vital forçada) e VEF1 (volume expiratório forçado no primeiro segundo). A relação VEF1/CVF abaixo de 0,70 pós-broncodilatador evidencia limitação no fluxo aéreo. Radiografia de tórax deve ser solicitado, não para definição da doença, mas para afastar outras doenças pulmonares, principalmente neoplasias. A TC de tórax está indicada somente em casos especiais, como suspeita de complicações, diagnóstico incerto ou programação de cirurgia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - DOR TORÁCICA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para o tratamento da DPOC, utiliza-se broncodilatadores inalatórios de longa duração (Salmeterol, Brometo de Tiotrópio, etc.) como manutenção + broncodilatadores de curta duração (Salbutamol, Fenoterol, Brometo de Ipatróprio, etc.) para crises e alívio de sintomas agudos. Nos casos mais leves, apenas os broncodilatadores de curta duração para resgate nas crises. Na **exarcerbação da DPOC**, o tratamento consiste em: broncodilatadores inalatórios. (Salbutamol, Fenoterol) + corticoides via oral (Predinisona, 40-60 mg/dia, por 5 a 7 dias) + antibióticos (Amoxicilina + Clavulonato). O ideal é manter a saturação de O2 entre 88-92%. Tratar distúrbios eletrolíticos, volemia e comorbidades. Ventilação não invasiva indicada se insuficiência respiratória, FR > 25ipm e acidose moderada a grave. RNC, sepse ou embolia pulmonar: considerar IOT.

FENÓTIPOS DA DPOC



Em alguns pacientes, um dos aspectos fisiopatológicos da DPOC (enfisema ou bronquite crônica) se sobressai ao outro, gerando dois fenótipos clássicos de paciente, com características distintas observadas no exame físico. Porém, é importante ter em mente que, muitas vezes, os pacientes possuem uma mistura dos dois fenótipos.







HIPERTENSÃO PULMONAR



O QUE É?

Doença caracterizada pelo aumento da pressão arterial pulmonar seguida por avanço progressivo na resistência vascular pulmonar. Existe um espectro idiopático ou familiar da doença mais conhecido como **Hipertensão Pulmonar Arterial**. Isso para diferenciá-lo da HP secundária a outras doenças: insuficiência cardíaca, doença pulmonar crônica, obstrução arterial, etc.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

ECG: vai demonstrar hipertrofia ventricular e atrial direitas, em grande parte dos casos.

Radiografia de tórax: pode mostrar dilatação da artéria pulmonar e periferia de fluxo pobre, além de evidenciar possíveis doenças pulmonares.

Ecocardiograma: estima o gradiente de pressão, e pode mostrar defeitos cardíacos.

Cateterismo cardíaco: essencial para a confirmação diagnóstica. A Pressão Arterial Pulmonar (PAP) média deve ser > 25 mmHg, pressão atrial esquerda = 15 mmHg e resistência vascular pulmonar > 3 unidades Wood.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

TOSSE - DOR TORÁCICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O sinais e sintomas geralmente surgem tardiamente, e se manifestam como: **dispneia**, **síncope, fadiga, palpitações** e **dor torácica**. A doença deve ser classificada quanto ao grau de funcionalidade, considerando o nível de restrição das atividades causado pelos sintomas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Identificação da etiologia + caracterização hemodinâmica. Medidas que devem ser adotadas: abolição do fumo, limitação da atividade física até desencadear dispneia leve, vacinações anti-influenza e antipneumocócica, pacientes do sexo feminino em idade fértil devem ser aconselhadas à contracepção (alto risco de complicações e alta mortalidade). Oxigenoterapia deve ser indicada para pacientes que apresentam hipoxemia em repouso ou durante exercício.

Medicações que podem ser utilizadas: bloqueadores dos canais de cálcio (aumentam sobrevida), inibidores da fosfodiesterase-5, análogos da prostaciclina e antagonista de endotelina.

EM QUEM OCORRE?

A HP idiopática é o tipo mais comum, e é mais prevalente no sexo feminino.

DOENÇAS NEUROMUSCULARES

As doenças neuromusculares são aquelas que causam comprometimento dos nervos e dos músculos, estando relacionada com fraqueza muscular. Tratando da respiração, sabemos que a função da musculatura respiratória é de extrema importância para o estabelecimento do gradiente de pressão necessário para a ventilação. Sendo assim, as doenças neuromusculares que causam o comprometimento da musculatura respiratória podem provocar hipoventilação alveolar, e assim caracterizar uma insuficiência respiratória crônica.

Dentre as doenças neuromusculares que podem causar dispneia estão as **miopatias** (distrofias, Polimiosite, Miastenia Gravis, trauma, medicações) e **doenças neurológicas** (neuropatias, Guillain-Barré, Esclerose Lateral Amiotrófica, Poliomielite, Esclerose Múltipla, etc.) - ver capítulo "Fraqueza".

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- PASCHOAL, Ilma Aparecida, VILLALBA, Wander de Oliveira, & PEREIRA, Mônica Corso. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 33(1), 81-92. 2007.
- DUNCAN, B. B. et. al. (Org.). Medicina Ambulatorial: condutas de atenção primária baseadas em evidências. 4. ed. Porto Alegre: Artmed, 2013.
- FISHMAN, A. P., ELIAS, J. A. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. 6. ed. New York: Mc-Graw-Hill, 2018.
- MAHLER, D. A., WEINBERG, D. H., WELLS, C. K., & FEINSTEIN, A. R. The measurement of dyspnea. Contents, interobserver agreement, and physiologic correlates of two new clinical indexes. Chest, 85(6), 751–758. 1984.
- MAHLER, D. A., FARYNIARZ, K., TOMLINSON, D., COLICE, G. L., ROBINS, A. G., OLMSTEAD, E. M., & O'CONNOR, G. T. Impact of dyspnea and physiologic function on general health status in patients with chronic obstructive pulmonary disease. Chest, 102(2), 395–401.1992.
- 6. MANNING, H. L., & SCHWARTZSTEIN, R. M. Pathophysiology of dyspnea. The New England journal of medicine, 333(23), 1547–1553. 1995.
- PARSHALL, M. B., SCHWARTZSTEIN, R. M., et. al. An Official American Thoracic Society Statement: Update on the Mechanisms, Assessment, and Management of Dyspnea. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 185(4), 435–452. 2012.



BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Paciente José da Silva, 71 anos, hipertenso e tabagista há 50 anos (60 maços-ano). Paciente refere estar em acompanhamento ambulatorial há 2 anos por queixa de falta de ar, tosse crônica e cansaço. Há 3 dias, vem apresentando piora da tosse e cansaço, secreção de coloração esverdeada e três episódios de febre (38°C).

Ao exame físico, nota-se cianose de extremidades, baqueteamento digital e aumento do diâmetro antero-posterior do tórax. À ausculta: murmúrios vesiculares universalmente diminuídos, presença de estertores em 1/3 inferior do hemitórax esquerdo, associados a macicez à percussão e aumento do frêmito tóraco-vocal no mesmo local. PA: 130 x 70 mmHg, FR: 25 ipm, Pulso 89 bpm, irregular. Temperatura axilar: 36 °C.

- I. Qual a principal hipótese diagnóstica para o caso?
- 2. Quais as alterações esperadas na espirometria?
- 3. Quais os principais microrganismos envolvidos na exacerbação aguda do quadro respiratório deste paciente? Existe indicação de tratamento com antibióticos?
- 4. Em que seria baseado o tratamento?



CASO 2

Ivone, 70 anos, realizou cirurgia para correção de fratura de fêmur há 1 semana. Evoluia clínica e hemodinamicamente estável, mas há 2 horas passou a apresentar dispneia aos mínimos esforços e dor torácica ventilatório-dependente à esquerda. Apresentava edema em MMII direito (+++/IV) mole e indolor, sem dor a dorsiflexão, presença de varizes em MMII.

Ao exame: PA em 120x80mmHg, FC: 112 bpm, FR: 21ipm, temperatura: 37,2 °C, sat. O2: 92%.

- I. Qual a principal suspeita para essa paciente?
- 2. Que critérios fortalecem essa suspeita?
- 3. Qual a conduta adequada?

CASO 3

Joana, 66 anos, hipertensa e diabética. Comparece à consulta relatando dispneia, dor abdominal e sudorese intensa há 2 horas. Nega náuseas, vômitos, dor torácica ou outras queixas.



Ao exame, encontra-se taquidispneica, sem achados no exame respiratório ou cardiovascular. FC 92 bpm; FR 23ipm; Temperatura 37°C; PA 140x90 mmHg.

- 1. Quais os fatores de risco essa paciente apresenta para SCA?
- 2. Quais exames devem ser solicitados imediatamente? Preferencialmente em até quanto tempo?
- 3. Que achado dos exames sugere necessidade de angioplastia ou trombólise?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Exacerbação da DPOC por infecção respiratória. O fato de ser tabagista, ter um histórico de acompanhamento ambulatorial há dois anos por falta de ar, tosse e cansaço, aumento do diâmetro ântero-posterior e redução universal dos murmúrios vesiculares no exame físico, indicam que o paciente é portador de DPOC. A mudança da característica da tosse e da expectoração indica uma exacerbação da DPOC. Por fim, podemos inferir que se trata de um quadro de infecção respiratória pela presença de febre, presença de estertores, macicez a percussão e aumento do FTV em um local específico do tórax. 2. Relação VEF1/CVF abaixo de 0,70, indicando limitação do fluxo aéreo. 3. Os principais microrganismos envolvidos são os agentes mais comuns da pneumonia, sendo eles: S. pneumoniae, H. influenzae, S. aureus, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae ou Legionella pneumophila. Tem sim indicação para o uso de antibióticos, pois trata-se de um quadro de pneumonia. 4. Como trata-se de uma exacerbação da DPOC, o tratamento consiste em broncodilatadores inalatórios (Salbutamol, Fenoterol) + corticoides VO (Predinisona, 40-60 mg/dia, por 5 a 7 dias) + antibióticos (Amoxicilina + Clavulonato).

CASO 02: 1. TEP. Paciente com fator de risco (procedimento cirúrgico há menos de 3 meses) e que apresentou sintomas típicos, como dispneia associada a dor torácica ventilatório dependente. **2.** Os critérios que fortalecem essa suspeita são aqueles presentes no escore de Wells: cirurgia nas últimas 4 semanas, frequência cardíaca acima de 100 bpm. **3.** A conduta adequada seria a realização de uma angio-TC pulmonar, uma vez que ela apresenta uma alta probabilidade pré-teste, segundo o escore de Wells. Tratamento com anticoagulantes e, caso a paciente esteja instável, também com trombolíticos.

CASO 03: 1. Dos fatores de risco clássicos para Doença Arterial Coronariana, a paciente apresenta idade > 60 anos, HAS e DM2 (ver capítulo "Dor Torácica"). 2. ECG e marcadores de necrose miocárdica (CK, CK-MB e troponinas). O ECG deve ser realizado idealmente em menos de 10 minutos da chegada à emergência. 3. A conduta na SCA modifica-se na dependência da existência de supradesnivelamento do seguimento ST. A conduta principal, se supra de ST, deve ser a terapia de reperfusão da artéria acometida, indicada para todos os pacientes com início da dor torácica nas últimas 12 horas. A angioplastia primária é sempre o tratamento de escolha, se possível. O tempo-porta balão deve ser de 1 hora, podendo ter 30 min de tolerância, e caso o serviço não disponha de centro de hemodinâmica, permite-se atraso de até 30 min para transporte. Quando o procedimento não for possível dentro de 120 min, iniciar trombólise química, idealmente até 30 min da admissão. Utilizar trombolíticos específicos, como Tenectaplase (TNK-tPA) ou Alteplase (t-PA), respeitando as contra-indicações. Encaminhar paciente para coronariografia eletiva em 24h após a trombólise.



TOSSE

AUTORES

Camille Carneiro Lemaire Clístenes Queiroz Isla Miranda João Paulo Queiroz Raquel Luz Vitor Lobo

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

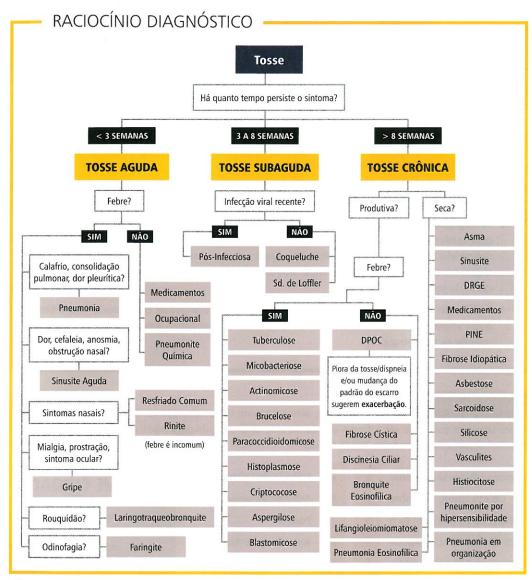
TOSSE AGUDA, 117 TOSSE SUBAGUDA, 126 TOSSE CRÔNICA PRODUTIVA, 128 TOSSE CRÔNICA SECA, 133 BATALHA DAS SÍNDROMES, 146



TOSSE

O QUE É?

A tosse, por meio de ato reflexo, protege as vias aéreas inferiores. Tem como benefício a eliminação das secreções das vias aéreas pelo aumento da pressão positiva pleural, levando à proteção contra aspiração.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

A tosse se caracteriza como um ato reflexo com o objetivo de proteger as vias aéreas inferiores e representa um importante sinal/sintoma na Clínica Médica, presente em um grupo heterogêneo de doenças com manifestações e características que na maioria das vezes podem ser identificadas no exame clínico, associado ao exame físico e exames de imagem. O raciocínio diagnóstico é essencial nesse contexto para diferenciar as etiologias de acordo com o os seus padrões de acometimento e guiar o diagnóstico correto. A análise quanto a sua temporalidade (aguda, subaguda e crônica), associada a outros fatores (como presença ou não de muco, frequência, sinais sistêmicos como febre, perda peso, entre outros) corroboram para o raciocínio clínico.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Alguns exames são utilizados como auxílio no diagnóstico da tosse:

- Radiografia de tórax: fundamental para excluir doenças parenquimatosas pulmonares;
- Espirometria: útil para afastar doenças pulmonares obstrutivas ou restritivas (de preferência repetir o exame após uso de broncodilatador), como asma e pneumopatia intersticial;
- Endoscopia digestiva alta com biópsia de esôfago e pHmetria esofágica, contribuem para o diagnóstico e acompanhamento da DRGE;
- Broncoprovocação e o escarro induzido são exames realizados para confirmar ou afastar quadros suspeitos de asma e bronquite eosinofílica;
- ◆ Tomografia de tórax de alta resolução: utilizada para diagnóstico de doenças pulmonares e para confirmação de qualquer alteração de densidade no parênquima pulmonar sugerida com radiografia de tórax. É também solicitada quando o paciente não apresenta resposta clínica após algum tratamento específico e quando uma melhor investigação é necessária para confirmar a causa da tosse;
- Análise do escarro: um número elevado de eosinófilos é compatível com asma e com a bronquite eosinofílica não asmática. É empregado para o diagnóstico diferencial de tosse e para orientação terapêutica.

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS

A tosse, principalmente de quadro agudo, deve ser avaliada com cuidado, uma vez que pode ser a forma de abertura de uma série de patologias graves que devemos estar atentos! Através do mnemônico TOSSE FATAL:

Tromboembolismo Pulmonar
Objeto (corpo estranho)
Síndrome de Hamman Rich
Síndrome Torácica Aguda
"hEmorragia" alveolar / H1N1

FA

Falência de Ventrículo Esquerdo

Asma/Broncoespasmo

T Tóxicos

A Aneurisma de Aorta
Leucocitose (Pneumonia)

TOME **CUIDADO!**

2020 exige que você adicione, aqui neste mnemônico, uma causa importante e grave de tosse: COVID-19.

5.1 TOSSE AGUDA

A tosse quando aguda (duração < 3 semanas) deve conduzir principalmente a suspeitas infecciosas, principalmente quando associada a quadro febril. As exceções são a tosse desencadeada por medicamentos, pneumonite química e doenças ocupacionais, que podem ser consideradas a partir de uma ampla anamnese. A seguir, fichas clínicas das etiologias associadas a tosse aguda:



RESFRIADO COMUM



O QUE É?

Infecção de via aérea alta causada por rinovírus, coronavírus, parainfluenza, vírus sincicial respiratório, adenovírus ou enterovírus.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sintomas mais comuns: tosse, drenagem pós-nasal, rinorréia, espirro, obstrução nasal, lacrimejamento, febre, irritação da garganta.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é **eminentemente clínico**, através dos sinais e sintomas, anamnese e exame físico que pode revelar congestão da mucosa nasal e faríngea, hiperemia das membranas timpânicas. A doença é autolimitada, duração de 5-7 dias.

EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer em qualquer indivíduo, sem distinção de faixa etária ou sexo. Atenção para crianças desnutridas, lactentes e imunodeprimidos. Os lactentes podem evoluir com choro fácil, inquietação, vomito, alteração de sono, recusa alimentar entre outros.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Descongestionantes nasais + sintomáticos + limpeza nasal com soro fisiológico 0,9%. Anti-histamínicos podem ser utilizados no caso de sintomas muito incômodos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE

O QUE É?

RINITE

FICHA CLÍNICA

Inflamação da mucosa nasal, de etiologia geralmente alérgica (intermitente x persistente) ou infecciosa (viral x bacteriana). Também pode ser ocupacional (alérgica x não alérgica), medicamentosa (exemplo: Aspirina), hormonal, atrófica, emocional, irritativa, consequência de DRGE ou de causa alimentar.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Principalmente, **rinorréia, espirros, prurido e obstrução nasal**. Pode cursar com tosse e, geralmente nas causas infecciosas, febre.

EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer em qualquer indivíduo, sem distinção de faixa etária ou sexo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

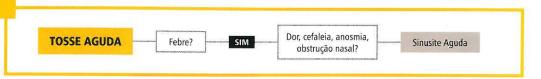
TOSSE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Eminentemente clínico, através da anamnese, histórico do paciente e exame físico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Descongestionantes nasais + sintomáticos + limpeza nasal com SF 0,9% + anti-histamínicos nas crises fortes. Principalmente na etiologia alérgica, é comum a utilização de corticoide tópico (spray nasal) por no mínimo 02 semanas.



SINUSITE AGUDA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Inflamação dos seios da face classificada em aguda quando < 4 semanas. Principais etiologias: Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae, Streptococcus viridans, Moraxella catarrhalis e Staphylococcus aureus, ou Rhinovirus, Influenzae A e Parainfluenzae.

EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer em qualquer indivíduo, sem distinção de faixa etária ou sexo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico de sinusite aguda é feito na presença de **2 ou mais sinais maiores de sinusite aguda** ou de **1 sinal maior + 2 sinais menores**. A suspeita de sinusite bacteriana ocorre quando os sintomas pioram após o 5º dia ou não melhoram após o 10°.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Síntomas maiores: **cefaleia, dor facial, congestão nasal, secreção nasal** ou **pós-nasal purulenta, hiposmia** ou **anosmia**. Sintomas menores: febre, halitose, odotalgia, otalgia ou pressão nos ouvidos e tosse.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento com **antibioticoterapia** deve ser feito na sinusite bacteriana, seguindo os esquemas: Amoxicilina 1g, 8/8h por 7 a 10 dias; Levofloxacino 500mg, 1x/dia por 10 dias; Amoxicilina + ácido clavulânico 875/125mg, de 12/12h por 10 dias Para infecções hospitalares nos pacientes em estado crítico, deve-se cobrir *Pseudomonas aeruginosa*. Se não há suspeita de sinusite bacteriana, tratar com sintomáticos.

CEFALEIA - TOSSE

TOME CUIDADO!

Quando internar um paciente com rinossinusite? Em caso de:

- · Celulite facial;
- Proptose, alterações da visão ou do olhar indicativas de celulite orbitária;
- Alteração do estado mental sugestiva de expansão intracraniana;
- Imunocomprometidos.
- Resposta inadequada ao tratamento de primeira linha nos casos de rinossinusite bacteriana aguda, ou sintomas que persistam por mais de 4 semanas.

Esses sinais podem ser representativos de complicações como: celulite, abscesso orbitário, osteomielite, extensão intracraniana e trombose de seio cavernoso.

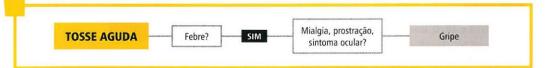


A sinusite pode ser manifestação de **vasculite sistêmica**, devendo ser investigada, especialmente se apresentar outros sinais e sintomas não diretamente associados a sinusite.



DICA DO RADIO

Como você percebeu, você não precisa da minha ajuda para fazer o diagnóstico de um quadro de sinusite aguda comum. A imagem tem valor quando o paciente tiver fator de risco para formas graves, nos casos de falha terapêutica ou na suspeita de complicações. Desta forma, não faz sentido solicitar radiografia de seios da face para diagnóstico de sinusite, e quando necessário, o exame mais adequado é a tomografia computadorizada.



O QUE É?

Infecção de via aérea superior causada principalmente por vírus influenza A e B.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Síndrome gripal: **febre alta, tosse, cefaleia, mialgia, prostração** e **fadiga**. Outros sintomas comuns: calafrios, coriza, lacrimejamento, fotofobia, hiperemia de conjuntiva.

GRIPE (INFLUENZA)

FICHA CLÍNICA



EM QUEM OCORRE?

Acomete todas as faixas etárias. A influenza pode ter uma manifestação variada, de acordo com a idade do hospedeiro: em menores de cinco anos, o mais comum é um quadro de infecção de vias aéreas superiores febril. Nos maiores de cinco anos, o mais comum é a síndrome gripal.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clinico, podendo ser utilizado exames como o PCR ou imunofluorescência de swab nasal/ aspirado de nasofaringe (resultado rápido e sensível). A cultura também pode ser utilizada. Na presença de quadros graves, hipoxemia ou complicações, deve-se realizar radiografia ou tomografia de tórax.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - FRAQUEZA - CEFALEIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Grande parte dos pacientes pode ser tratada apenas com sintomáticos, associado a repouso e hidratação.

Fatores de risco para complicações do quadro de gripe: crianças < 2 anos, gravidez, ICC, doença aterosclerótica, DPOC, asma, fibrose cística, DM, doenças neuromusculares, HIV, transplantados, desnutridos, pacientes em uso de quimioterapia ou de corticosteroides, hemoglobinopatias, DRC em fase dialítica, cirrose hepática, indivíduos > 65 anos, obesidade e tabagismo de longa data.

Nesses indivíduos, pode-se escolher **terapia antiviral** com inibidores de canais de íons M2 (Rimantadina e Amantadina) ou inibidores da neuraminidase como no caso do Oseltamivir e Znamivir. Idealmente, iniciar até 48h do início dos sintomas.



TOME CUIDADO!

Entre 2009 e 2010, o mundo viveu a pandemia de um até então novo vírus influenza A: tratava-se do **Influenza H1N1**. O vírus circula até hoje e assusta pela capacidade de levar à insuficiência respiratória por pneumonia grave. Então fique atento! Quadro gripal prévio ou concomitante + pneumonia + hipoxemia: pensar em H1N1.

O QUE É?

Entre 2019 e 2020, um surto de uma nova doença "gripal" foi identificado na cidade de Wuhan, na China. Em março de 2020, a OMS declarou pandemia da doença, causada pelo **coronavírus SARS-CoV-2**. Até a escrita dessa edição, a pandemia ainda estava em curso.

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos de todas as idades podem adquirir COVID-19, apesar de afetar mais idosos. Parece haver relação entre a manifestação clínica da doença e a idade do paciente, visto que a infecção sintomática em crianças é incomum, e idosos tendem a apresentar quadros graves.

COVID-19



QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas podem iniciar 5-14 dias após infecção. Na primeira semana, a doença cursa com síndrome gripal (febre, tosse, dispneia e mialgia). Pode complicar com síndrome respiratória aguda grave e sepse. 80% cursa com sintomas leves da doença, 14% com doença severa, 5% com estado crítico. A infecção pode também ocorrer de maneira assintomática.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Suspeitar em todo caso de síndrome gripal em pacientes que estiveram (nos últimos 14 dias) em localidades onde a transmissão comunitária foi

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento de suporte. Intubação orotraqueal e ventilação mecânica precoce para pacientes graves. **Não usar corticoesteroides.** Manejar possíveis complicações.

Trata-se de uma doença com rápida transmissibilidade, que demanda precauções de contato e respiratório em relação aos infectados. confirmada ou tiveram contato (menos de 2m) com caso suspeito/confirmado. O teste é realizado por RT-PCR em amostra de swab nasofaríngeo. Recomenda-se testar também outros patógenos, como influenza.

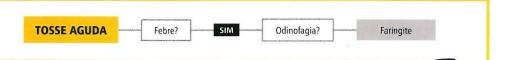
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA



TOME CUIDADO!

A **Síndrome Influenza-Like** é apresentação de uma série de patologias relacionadas ao vírus da influenza, como: resfriado comum/sinusite, antrax, medicações (eg, Pamindronato/Zolendronato), pneumonia, malária, HIV/AIDS, herpes, hepatite C, doença de Lyme, miocardite, dengue, ebola e sarampo.



O QUE É?

Também chamada de faringoamigdalite, a faringite é uma infecção de via aérea superior, causada comumente por adenovírus, vírus Epstein-Barr, estreptococo beta-hemolítico tipo A (EBHA, comumente Streptococcus pyogenes).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico eminentemente clinico.

Atentar para as características que tornam provável a infecção por EBHA: febre acima de 38 ° C, adenopatia cervical anterior, falta de tosse e exsudato faringotonsilar. Os quatro sinais juntos sugerem fortemente infecção por EBHGA. Quando apenas um está presente, EBHGA é improvável.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - SOLUÇO - DISFAGIA

FARINGITE

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

É responsável por 10% de todas as consultas médicas e 50% de uso de antibiótico ambulatorial nos EUA. Deve-se identificar os indivíduos com provável infecção por EBHA já que passam a ter risco para glomerulonefrites e febre reumática.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Apresenta-se sobretudo com **odinofagia intensa**. Pode cursar com febre, calafrios, prostração e fadiga, tosse e soluços.

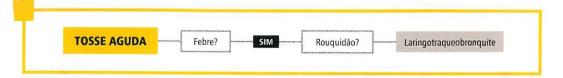
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Deve-se utilizar medicamentos para reduzirsintomas do paciente. Caso se constate etiologia bacteriana é indicado uso de **Penicilina G Benzatina** intramuscular.



TOME CUIDADO!

A dor de garganta pode ser grave quando apresenta: odinofagia + adenopatia dolorosa + **erupção escarlatiniforme!** O clinico deve também ficar atento para possíveis complicações da faringite associada ao EBHA: febre reumática, glomerulonefrite pós-estreptocócica e abscesso retrofaríngeo/periamigdaliano.



LARINGOTRAQUEOBRONQUITE

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Obstrução aguda de via aérea intermediária. Pode ser causada por influenza A e B, parainfluenza e vírus respiratório sincicial, além de, *Mycoplasma pneumoniae* (importante em crianças maiores de 5 anos), *Chlamydophila pneumoniae* e, ocasionalmente, *Bordetella pertussis*.

EM QUEM OCORRE?

Acomete **crianças de 1 a 6 anos de idade**, com pico de incidência aos 18 meses, tendo também maior incidência no gênero masculino. Ocorre de forma mais acentuada no outono e inverno, embora a laringotraqueobronquite viral não obedeça tal sazonalidade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. É importante ficar atento aos sinais de gravidade, como: toxemia, cornagem (tiragem extrema com estridor), salivação abundante, taquicardia, taquipneia, cianose, agitação psicomotora e até sonolência.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tosse, febre, rouquidão e estridor sem sibilância à ausculta do pulmão. Os sintomas se tornam mais específicos na ausência de evidência clínica e/ou radiológica de resfriado comum, sinusite, ou crise de asma.

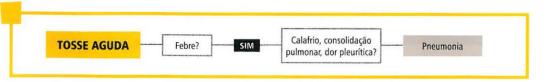
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Quando viral, indicada **nebulização com adrena- lina e corticosteróide**. Na bacteriana, **antibioti- coterapia** com Ceftriaxone por 10 dias + nebulização com adrenalina e corticosteróide.

Crianças mais velhas sem sinais de obstrução da via aérea podem ser tratadas em casa. Os contatos domiciliares devem receber profilaxia se contato com menores de 4 anos de idade sem imunização completa, e os contatos escolares quando contato com menores de 2 anos sem imunização completa.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE



PNEUMONIA



O QUE É?

Infecção de via aérea baixa, comumente causada por S. pneumoniae, H. influenzae, S. aureus, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae ou Legionella pneumophila.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Associação entre clínica, **radiografia** e, em alguns casos, **TC de tórax**. Na radiografia observa-se opacidade parenquimatosa. Chama-se Pneumonia Adquirida na Comunidade quando ocorre fora do hospital ou em menos de 48 horas de internação hospitalar. Quando ocorre depois de 48h da admissão ou em outra instalação de cuidado à saúde, é chamada Pneumonia Nosocomial. Há ainda a Pneumonia Associada à Ventilação Mecânica, que ocorre em pacientes com intubação endotraqueal e ventilação mecânica.

EM QUEM OCORRE?

Fatores de risco para PAC incluem: idade avançada, alcoolismo, tabagismo e comorbidades clínicas como asma, DPOC e imunossupressão.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Classicamente, uma síndrome febril com ou sem calafrio, taquipneia, associada a dor pleurítica, tosse seca ou produtiva, dispneia, prostração e mialgia. A ausculta pulmonar comumente revela estertores crepitantes inspiratórios.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Devo internar? Para isso, usar regra do CURB65:

Confusão mental;

Ureia > 43 mg/dL;

Frequência Respiratória > 30 ipm;

Pressão arterial < 90x60 mmHg;

Idade > 65 anos.

Dois ou mais critérios indicam internamento.

Tratamento ambulatorial: Azitromicina ou Amoxicilina. Tratamento hospitalar, ou uso de ATB nos últimos 3 meses, ou fator de risco para pneumococo resistente: macrolídeo + betalactâmico intravenoso, ou fluorquinolona oral.

TOSSE - DOR TORÁCICA - DISPNEIA



Já falamos disso, mas não custa lembrar: na presença de pneumonia grave associada a quadro gripal prévio ou simultâneo, deve-se suspeitar de **pneumonia causada por H1N1** e iniciar Oseltamivir (Tamiflu).

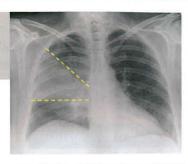
DICA DO RADIO

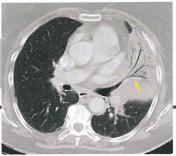
O que a gente costuma procurar na radiografia para fortalecer a suspeita de pneumonia, sobretudo bacteriana, é a presença de **opacidades consolidativas**, que, trocando em miúdos, é quando o espaço aéreo preenchido por secreção passa a aparecer "branco" (Fig. 1). O detalhe é que isso ocorre sem perda volumétrica, diferente da atelectasia.

Fig. 1 - Radiografia de tórax em PA demonstrando opacidade consolidativa em pulmão direito, num paciente com pneumonia lobar (o pulmão contralateral tem transparência normal).

Outro achado das pneumonias é o famoso "broncograma aéreo", nada mais que o contraste formado entre os brônquios (cheios de ar e, portanto, hipertransparentes) e o parênquima pulmonar ao seu redor (preenchidos por secreção e, portanto, hipotransparente). Este achado pode ser visto no raio-x, mas é mais facilmente caracterizado na tomografia de tórax (Fig. 2).

Fig. 2 - TC do tórax (plano axial) mostrando broncograma aéreo (seta) em paciente com pneumonia lobar no pulmão esquerdo.







PULO DO GATO

Pneumonia grave, extensa e de evolução rápida + hiponatremia (por secreção inapropriada de ADH) + diarreia + elevação de transaminases hepática? Comece a pensar em **pneumonia por Legionela!** Observa a ficha clínica a seguir:

O QUE É?

Pneumonia grave de início agudo com febre alta e evolução para grandes áreas de condensação pulmonar, causada por Legionela pneumophila. É importante causa de pneumonia tanto nosoco--mial como adquirida na comunidade.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre, tosse seca ou produtiva, dispneia, dor pleurítica e diarreia são sintomas comuns.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Quando o surto de infecção é conhecido ou suspeito, incluir **antibioticoterapia direcionada** ao patógeno. A Levofloxacina e Azitromicina, são os agentes preferidos para tratamento.

LEGIONELOSE

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Características que levam a suspeita de pneumonia por Legionelose:

Sintomas gastrointestinais como: náusea, vômitos e diarreia;

Hiponatremia;

Transaminases hepáticas elevadas;

Níveis de proteína C reativa > 100 mg;

Ausência de resposta ao tratamento de pneumonia com beta-lactâmicos;

Apesar do quadro clinico com suspeitas, o teste laboratorial é fundamental. Solicitar: antígeno urinário, anticorpo no exame do escarro e cultura do escarro.

EM QUEM OCORRE?

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES? TOSSE - DISPNEIA - DIARREIA

Pode ser adquirida tanto esporadicamente como em surtos e é transmitida tipicamente por aerossóis de inalação. Fatores de risco incluem: idade avançada, tabagismo, doença pulmonar crônica, cardiovascular e renal. Imunocomprometidos tem maior chance tanto de apresentar o quadro como de pior evolução.

PULO DO GATO

FIQUE ATENTO PARA A TOSSE ACOMPANHANTE!

Muitas doenças cursam com tosse, mas não como o sintoma principal. É preciso saber distinguir! As síndrome febris que possuem tosse como acompanhante podem sugerir febre tifoide, endocardite, esquistossomose, toxoplasmose e malária, por exemplo.

Mais atenção ainda para a tosse acompanhando síndrome hemorrágicas! Nesse caso, surgem as suspeitas de denque, leptospirose, Lúpus Eritematoso Sistêmico, febre amarela e hantavirose. Observe a próxima ficha:

HANTAVIROSE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença febril aguda transmitida através de inalação de aerossol, causada pelo Hantavírus, que tem como reservatório os roedores silvestres.

EM QUEM OCORRE?

No Brasil, a major parte dos casos confirmados se apresenta nas regiões Sul, Sudeste e Centro--Oeste. As infecções ocorrem principalmente em áreas rurais, em ocupações ligadas a agricultura. Acomete mais homens na faixa etária de 20 a 39 anos. A taxa de letalidade chega a 46,5%.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não existe tratamento especifico para Hantaviroses, devendo assim realizar medidas terapêuticas de suporte

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O paciente pode apresentar febre, mialgia, tosse seca ou produtiva, sangramentos, náuseas, vômitos e dor abdominal.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Sorologia (ELISA) ou detecção de antígeno. Anticorpos IgM aparecem logo no início da doença e ficam em circulação por 60 dias.

Cursa com infiltrado pulmonar intersticial bilateral na radiografía, leucocitose e trombocitopenia no hemograma, elevação de transaminases hepáticas e LDH.

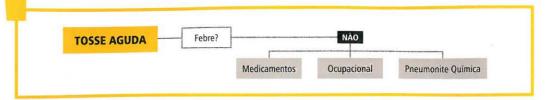
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - SANGRAMENTOS - DOR ABDOMINAL



TOME CUIDADO!

Por se tratar de uma doença aguda e de rápida evolução, a Hantavirose (Síndrome Cardiopulmonar por Hantavírus) é de notificação compulsória imediata, devendo, portanto, ser notificada em até 24h.



TOSSE AGUDA AFEBRIL

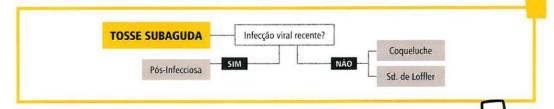
Vamos começar recapitulando o que você deve ter entendido com todas essas fichas clínicas: tosse aguda febril não é igual a pneumonia! Existem muitos outros diagnósticos diferenciais possíveis, e uma boa investigação sempre é necessária.

Também é importante pensar que uma tosse aguda sem febre não necessariamente exclui todos esses diagnósticos. É incomum se enganar com isso, mas a febre pode estar mascarada de muitas formas, principalmente pelo uso de sintomáticos (anti-térmicos e anti-inflamatórios).

No caso de uma tosse aguda genuinamente afebril, suspeite primeiro do **uso de medicamentos** que têm tosse como efeito colateral. A lista é grande: inibidores da enzima conversora de angiotensina (os IECA, famosos Captopril, Enalapril, etc), betabloqueadores, Metotrexato, Pamidronato, Amiodarona, Estatinas, Maraviroc, Ezetimibe, Nitrofuratoína, Prasugrel, Ticagrelor, entre outros. Só para citar alguns exemplos. A investigação para essa possibilidade é simples: o paciente fez ou vêm em uso de algum medicamento? Pergunte!

Outra possibilidade é **pneumonite química**, causada pela aspiração de produtos irritativos. Pode estar relacionada com a ocupação do paciente. Na síndrome de Mendelson, a pneumonite química pode ser resultado da lesão pulmonar após inalação do conteúdo gástrico.

5.2 TOSSE SUBAGUDA



O QUE É?

Tosse subaguda, geralmente após infecção viral e ocasionalmente após infecções por B. pertussis, M. pneumoniae e C. pneumoniae.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Geralmente, tosse seca que pode tornar-se incômoda e causar desconforto respiratório.

TOSSE PÓS INFECCIOSA

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. Atenção! Trata-se de um diagnóstico de exclusão. É precisso investigar outras possíveis causas antes de confirmá-lo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nos pacientes em que gotejamento pós-nasal parece ser a causa da tosse, tratar com anti-histamínicos ou combinação de anti-histamínico com descongestionante. Se a tosse for debilitante, pode-se usar Prednisona oral por um curto período de tempo (uma a duas semanas). Já o tratamento de pacientes sem evidência de hiperreatividade de vias aéreas pode ser feito com brometo de ipratrópio inalatório.

EM QUEM OCORRE?

Pode acometer ambos os sexos e todas as idades. Pacientes apresentam história de infecção das vias aéreas nas últimas 3 semanas.

PULO DO GATO



A **Síndrome de Loffler** é caracterizada por uma pneumonia eosinofílica + infiltrado pulmonar migratório. Está relacionada com o ciclo migratório de parasitas no corpo do hospedeiro, durante passagem pulmonar. Os principais?

S

Strongyloides stercoralis (estrongiloidíase)

Α

Ancylostoma duodenale (ancilostomíase)

T

Toxocara canis (toxocaríase)

Α

Ascaris lumbricoides (ascarídiase)

Necator americanus (ancilostomíase)

N

COQUELUCHE



O QUE É?

Doença infecciosa aguda e transmissível, causada pela bactéria *Bordetella pertussis*. Apresenta três fases: catarral, paroxística e de convalescença.

EM QUEM OCORRE?

É uma doença de distribuição universal, com letalidade mais acentuada entre os lactentes.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Eminentemente clínico. Pode ser feito isolamento bacteriano na cultura de swab nasofaríngeo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia (macrolídeos) por 10-14 dias.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O quadro varia de acordo com a fase da doença:

Fase catarral (1 a 2 semanas): mal-estar geral, corrimento nasal, tosse seca, febre baixa.

Fase paroxística (2 a 6 semanas): tosse seca e irritativa (em paroxismos), grande esforço inspiratório após a tosse, (podendo produzir o "guincho"), afebril ou febre baixa, vômitos após crises.

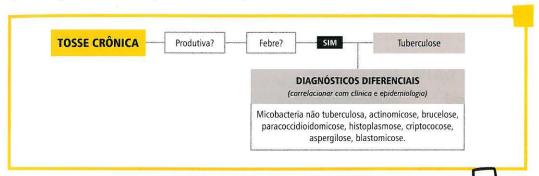
Fase de convalescença: redução da frequência e intensidade de tosse, guincho e vômitos. Porém, a tosse pode persistir por meses.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE

5.3 TOSSE CRÔNICA PRODUTIVA

A tosse crônica é aquela que permanece por um período superior a 8 semanas, e sempre dever ser investigada. Sugerimos iniciar a investigação questionando se a tosse é seca ou produtiva. Começando com a tosse produtiva, o raciocínio pode ser dividido em **tosse produtiva febril** e **afebril**. Começaremos apresentando o principal diagnóstico para tosse crônica produtiva e febril: tuberculose. Os outros diagnósticos diferenciais possuem quadro clínico bem parecido, e serão apresentados brevemente.



TUBERCULOSE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença infecciosa, causada por Mycobacterium tuberculosis, transmitida por aerossóis.

EM QUEM OCORRE?

No Brasil, basicamente toda a população está exposta a doença, mas atenção especial deve ser dada à população carcerária e HIV+. A forma primária típica é mais comum dos 2 aos 12 anos, e a forma pós primária dos 15 aos 30 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Observação diária para todos os pacientes durante a administração (por 24 doses na fase intensiva + 48 na fase de manutenção). Esquemas preconizados para o adulto: 2 meses com RIPE + 4 meses com RI (R rifampicina I isoniazida P pirazinamida E etambutol), estender em caso de meningoencefalite, HIV, DM, persistência de baciloscopia positiva, etc. Baciloscopia no 2°, 4° e 6° mês de tratamento para controle.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A tuberculose possui apresentação clínica de espectro amplo, mas o clássico é **febre bai**xa, sudorese, tosse prolongada e síndrome consumptiva. Pode apresentar dor pleurítica, adenopatia e anemia de doença crônica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Confirmar a presença do bacilo através de:

- 1. Teste rápido molecular (TRM-TB), detecta a presença de DNA em amostra de escarro;
- **2. Baciloscopia**, pesquisa direta do bacilo via microscópio (02 amostras do escarro em momentos distintos);
- Cultura cuja realização permite o teste de sensibilidade antimicrobiana.

Mas, na ausência de comprovação, com forte suspeita clínica, epidemiológica e com teste corroborando tal hipótese (ex. radiografia), deve-se iniciar o tratamento, dada importância da doença na saúde pública brasileira.

TOSSE - SD. CONSUMPTIVA - LINFADENOMEGALIA

TESTE RÁPIDO MOLECULAR PARA TUBERCULOSE

O teste é específico para o DNA do M. tuberculosis e pode ser feito a partir do escarro e de outros líquidos (ex: liquido pleural). O teste rápido positivo indica que o paciente está doente ou teve doença em algum período (não se sabe ao certo quanto tempo leva para negativação do teste após cura). Outra vantagem do teste rápido é que permite avaliar resistência a Rifampicina.

É importante associar o teste rápido com a baciloscopia:

- Teste rápido positivo + baciloscopia positiva: TB ativa
- Teste rápido positivo + baciloscopia negativa: se o paciente não tem história prévia, indica TB ativa. Se tem, pode não ser TB ativa no momento.
- Teste rápido negativo + baciloscopia positiva: não é TB. Investigar outras doenças infecciosas que cursam com baciloscopia positiva (ex: outras micobacteriores, hanseníase, etc).
- Teste rápido negativo + baciloscopia negativa: exames negativos para TB.



TOME CUIDADO!

Diante de uma forte suspeita, a baciloscpia e o teste rápido negativos não excluem a doenca! O paciente deve entao ser submetido a broncoscopia com lavado broncoalveolar e biopsia transbrônguica (se necessário). A sensibilidade da baciloscopia e da cultura realizadas no lavado broncoalveolar são superiores à do escarro.

PULO DO **GATO**

São muitas as manifestações de tuberculose extra-pulmonar! Se liga nos sinais sintomas que levam às suspeitas de TB com outras apresentações:

- TB pleural: febre + tosse seca + perda ponderal + dor pleurítica + exsudato linfocítico (pode ser neutrofílico, na fase inicial da doença);
- TB ganglionar: linfadenopatia cervical que pode fistulizar material caseoso;
- TB meningea: cefaleia + febre + sinal meningeo;
- TB genitourinária: piúria + urocultura negativa;
- TB esquelética: dor lombar + dor à palpação + sudorese noturna (Mal de Pott);
- TB gastrointestinal: dor abdominal + massa palpável (íleo/ceco) + febre + perda ponderal;
- TB pericárdica: derrame pericárdico.

PARECE TUBERCULOSE, MAS...

Abaixo, diagnósticos diferenciais nos casos de tuberculose. São, em geral, infecção de bactérias semelhantes às micobactérias ou de fungos. Observe os sinais, sintomas e condições em que essas doenças comumente se apresentam:

Actinomicose: abscesso em tecido mole ou pulmão que pode fistulizar + sintomas de TB pulmonar;

Micobactéria não tuberculosa: quadro de tuberculose associado a doença crônica pulmonar;

Brucelose: febre prolongada + sudorese + dor articulação sacroilíaca + hepatoesplenomegalia;

Nocardiose: ocorre em pacientes com pneumopatias, imunossupressos ou transplantados + apresentação com nódulos com ou sem cavidade;

Paracoccidioidomicose: associado à zona rural + quadro de TB + lesão ulcerada cutâneomucosa;

Histoplasmose: quadro de TB + adenopatia + hepatoesplenomegalia + pancitopenia;

Mucormicose: curso rápido e destruição tecidual + associado a diabetes mellitus;

Coccidioidomicose: quadro de TB + abscesso + adenomegalia;

Aspergilose: formação de aspergilomas invasivos;

Blastomicose: quadro de TB + lesões de pele (pápulas);

Criptococose: nódulos pulmonares + associada a HIV + rash cutâneo + meningite subaguda;

Esporotricose: lesão ulcerada cutânea profunda, com pus, que não cicatriza e de evolução rápida.

DICA DO RADIO

Eu imagino que a primeira coisa que vem a sua cabeça quando ouve as palavras "tuberculose" e "radiografia" numa mesma frase é uma baita "caverna", não é? Bom, na minha, por muito tempo, foi. Mas essa doença é tão importante e prevalente em nosso meio que vale a pena saber que essa não é a única forma de apresentação. Na verdade, os achados são diferentes se aquele é o primeiro contato do paciente com o bacilo (tuberculose primária) e de sua imunidade.

Tuberculose primária: esta forma é mais comum em crianças, pois decorre do primeiro contato com o bacilo. Aqui, a escavação é um achado incomum, encontrado em menos de um terço dos paciente. No parênquima destes paciente, o que costuma ser visto é consolidação, como se fosse uma pneumonia lobar comum, sem predileção por determinada parte do pulmão. Mas o que chama a atenção para o diagnóstico é a presença de **linfonodomegalia hilar** (Fig. 3), com um detalhe: estes linfonodos

tendem a ter o centro hipodenso e realce periférico (mas isto só dá pra ver na tomografia, que na maioria das vezes não é necessária para fazer o diagnóstico). Além da linfonodomegalia hilar, também pode haver linfonodomegalia paratraqueal, sobretudo à direita. Outra coisa importante é que estes linfonodos podem ser grandes a ponto de reduzir o calibre das vias aéreas adjacentes, levando a atelectasias. Derrame pleural pode estar presente, mas é incomum. Quando o indivíduo tem uma resposta imune competente, a linfadenopatia se resolve e comumente calcifica.

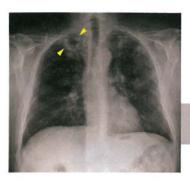
Fig. 3 - Radiografia de tórax PA, mostrando linfonodomegalia hilar bilateral em paciente com tuberculose primária.



Imagem: Dr Jeremy Jones, Radiopaedia.org, rID: 8812

Após a fase consolidativa, sob uma resposta imune adequa-da, a alteração do parênquima tende a se formar um pequeno granuloma caseoso (ou tuberculoma) que frequentemente calcifica. Este é o tal do "nódulo de Gohn". Já o "complexo de Ranke" é quando encontramos um nódulo de Ghon em um linfonodo calcificado no pulmão do paciente, ou seja, alterações sequelares da TB primária.

Tuberculose pós-primária: é a principal forma em adultos imunocompetentes. Diferente da primária, aqui veremos uma clara predileção pelos segmentos posteriores dos lobos superiores e pelos superiores dos lobos inferiores (por serem melhor "ventilados"). É nessa forma que costumamos encontrar as escavações (Fig. 4), mas também podem ser vistas algumas opacidades consolidativas mal definidas e pequenos nódulos. A doença tende a ter disseminação endobrônquica, dando um aspecto de nódulo ramificado na tomografia, conhecido como "árvore-em-brotamento" (Fig. 5). Assim como a escavação, esse achado indica doença em atividade, mas não é exclusivo da TB, podendo



ser visto em outras doenças com disseminação por pequenas vias aéreas. Nesta forma, a presença de linfonodomegalia é incomum, sendo vista em cerca de um terço dos pacientes. Em casos não tratados, pode haver perda volumétrica, distorção da arquitetura pulmonar e opacidades lineares irregulares indicando alterações fibróticas.

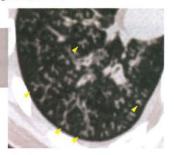
Fig. 4 - Radiografia de tórax PA, mostrando escavação no ápice do pulmão direito em paciente com tuberculose pós-primária.

Imagem: Dr Henry Knipe, Radiopaedia.org, rID: 47853

Fig. 5 - Tomografia de tórax (magnificada) mostrando opacidades nodulares com padrão de "árvore-em-brotamento" em paciente com tuberculose e disseminação endobrônquica.

Imagem: Dr Sajoscha Sorrentino, Radiopaedia.org, rID: 19943

Tuberculose miliar: esta forma pode ocorrer tanto após a TB primária quanto pós-primária, caso o paciente seja imunode-primido (por exemplo, pacientes com HIV e CD4 < 200 céls/mm³). O que ocorre é que a infecção não fica localizada nos



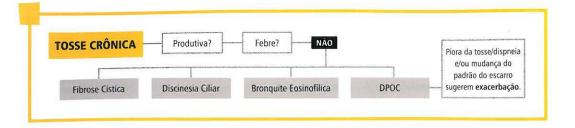
pulmões, mas se dissemina através da corrente sanguínea para qualquer órgão do corpo, inclusive para o próprio pulmão. Isso faz com com que, ao invés de consolidações, nódulos ou escavações localizadas, vejamos inúmeros pequenos nódulos de até 3 mm, randomicamente distribuídos pelo parênquima pulmonar (Fig. 6).





Fig. 6 - Radiografia de tórax (PA e magnificado) mostrando opacidades nodulares pequenas, com distribuição randômica, em paciente com tuberculose miliar.

Imagem: Dr Mark Holland, Radiopaedia.org, rID: 20025



FIBROSE CÍSTICA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Doença genética autossômico-recessiva, cujas manifestações clínicas resultam da disfunção de uma proteína (CFTR) responsável pela composição do muco secretado por ductos, como as vias aéreas inferiores e os ductos pancreáticos.

EM QUEM OCORRE?

Por se tratar de um defeito genético, acomete crianças de ambos os sexos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Presenca de ambos os critérios abaixo:

- 1. Sintomas consistentes com FC em pelo menos um sistema, ou teste de recém-nascido positivo, ou teste genético (para irmãos de pacientes já diagnosticados).
- 2. Evidência de disfunção do regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR) (qualquer um dos seguintes):

Cloreto de sódio no suor elevado (=60 mmol/L) em duas ocasiões;

Presença de duas mutações causadoras de doença na CFTR, uma de cada alelo parental; Diferença do potencial nasal anormal.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - DIARREIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Caracteriza-se por uma tosse crônica. que pode levar a desconforto respiratório. Outras condicões: infertilidade, desnutrição osteoartropatia hipertrófica e insuficiência pancreática exócrina, levando a esteatorreia crônica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Fluidificação das secreções, reposição de enzimas pancreáticas, suporte nutricional e psicossocial, fisioterapia respiratória são medidas importantes.

Antibióticos de curta duração: usados para tratar infecções ativas das vias aéreas.

Antibioticoterapia de longa duração: realizada para pacientes com cultura positiva para P. aeruginosa, para retardar a progressão da doença e reduzir as exacerbações.

Broncodilatadores inalatórios (por exemplo, Albuterol, duas aplicações a cada 4 horas, conforme necessário): devem ser considerados em pacientes que demonstrem um aumento de pelo menos 12% no VEF1 após o uso de um broncodilatador inalatório.

Ivacaftor: medicação oral, disponível para os 5% dos pacientes que têm uma mutação G551D.

Transplante pulmonar é o único tratamento definitivo para fibrose cística avançada.

A vacinação contra pneumococo e a vacinação anual contra influenza são aconselhadas.

5.4 TOSSE CRÔNICA SECA

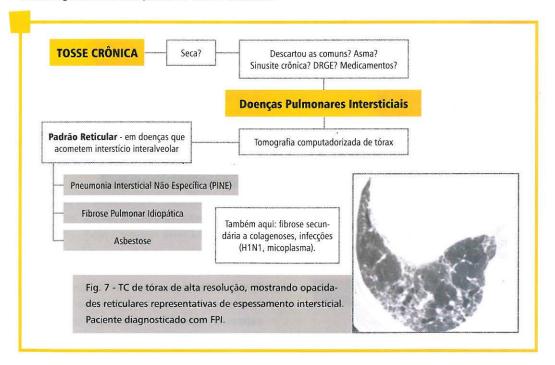
Quando falamos em tosse crônica seca, ou seja, sem expectoração, precisamos pensar primeiro nas causas mais comuns, memoráveis através do mneumônico SECA, apresentado abaixo. Realizadas as devidas investigações para as etiologias comuns (que vão acertar a grande maioria dos diagnósticos), os exames de imagem podem conduzir o raciocínio dos casos de doenças pulmonares intersticiais. Uma série dessas doenças serão apresentadas nesse capítulo.

AS CAUSAS COMUNS DE TOSSE SECA CRÔNICA

- Sinusite crônica (gotejamento pós-nasal)
- E Esôfago, pensar em DRGE
- Colateral, efeitos de medicações
- A Asma



Paciente com doença pulmonar intersticial poderá manifestar apena com tosse seca crônica, com ou sem dispneia aos esforços. Os achados tomográficos, aliados às demais características de cada patologia, podem auxiliar no diagnóstico diferencial. Frequentemente as doenças apresentam associação de padrões, porém deve-se buscar identificar o padrão predominante, sua distribuição e achados adicionais associados (inclusive extra torácicos), para facilitar o diagnóstico. Vamos dispor essas doenças raciocinando a partir do padrão na tomografia de tórax, que será o exame norteador.



PNEUMONIA INTERSTICIAL NÃO ESPECÍFICA



O QUE É?

É uma pneumonia intersticial idiopática fibrosante caracterizada histologicamente por expansão das paredes alveolares e inflamação homogênea.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico + **tomografia computadorizada de tórax**. Buscar sempre identificar uma doença de base associada.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tosse seca crônica associada a desconforto respiratório e dispneia. A hipóxia crônica pode levar a baqueteamento digital.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres entre 40 e 50 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento consiste em **corticoterapia**: Prednisona 1-2 mg/dia, por pelo menos 2 meses.



PULO DO GATO

Pneumonia Intersticial Usual (PIU) é um padrão histológico relacionado às pneumopatias intersticiais idiopáticas. Pode ser encontrado na fibrose pulmonar idiopática (FPI), pneumonia de hipersensibilidade, asbestose, colagenoses e toxicidade. Apesar de não ser patognomônico da FPI, o padrão PIU é seu correspondente histológico, descartadas as outras etiologias.

FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Pneumopatia intersticial fibrosante crônica, de caráter progressivo e etiologia desconhecida.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A doença cursa com **dispneia** progressiva, **tosse** seca crônica, **estertores pulmonares em velcro**, e baqueteamento digital por hipóxia crônica.

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos com idade superior a 60 anos com história de tabagismo, com maior frequência no sexo masculino.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico + padrão característico na TC de tórax. Dosar anticorpos buscando colagenoses. **Atenção! Diagnóstico de exclusão:** excluir outras pneumopatias intersticiais que se relacionem ao padrão da TC.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas de suporte + **Pirfenidona** ou **Nintedanib** (não existe cura para a doença, mas essas medicações parecem retardar a progressão). O Nintedanib (300 mg/dia) deve ser evitado em pacientes com doença hepática moderada ou grave e em grávidas. Assim como a Pirfenidona (40 mg/kg/dia), exige acompanhamento trimestral com exames laboratoriais. FPI grave pode necessitar de transplante pulmonar.

ASBESTOSE



O QUE É?

É decorrente de exposição prolongada ao asbesto, provocando derrame pleural, espessamento pleural difuso, placa pleural, fibrose intersticial e câncer de pulmão ou mesotelioma maligno.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em indivíduos que têm contato com o asbesto, como trabalhadores de construção civil, naval, da indústria têxtil, mineiros, entre outros. Também pode haver exposição indireta ao asbesto entre pessoas próximas a esses trabalhadores, ou entre quem mora próximo a minas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Apresenta-se com tosse seca crônica e dispneia.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico e epidemiológico + radiografia ou tomografia de tórax.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Atualmente não há tratamento específico para asbestose. Assim, o manejo deve se concentrar em medidas preventivas e de suporte, que incluem: cessar tabagismo; detecção precoce de anomalias fisiológicas e radiográficas para ajudar a prevenir a exposição adicional ao amianto no ar; oxigênio suplementar quando há hipoxemia em repouso ou dessaturação induzida por exercício; tratamento de infecções respiratórias; vacinação contra pneumococo e influenza.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA

DICA DO RADIO

O que deve te fazer pensar em asbestose diante de uma radiografia de tórax é a concomitância de sinais de fibrose, que aparecem como opacidades lineares irregulares, e placas pleurais calcificadas (observe a Fig. 8). Na asbestose, não costuma ocorrer acometimento linfonodal significativo, mas se você encontrar, considere a possibilidade de malignização (mesotelioma).

Fig. 8 - Radiografia de tórax de um paciente com asbestose mostrando placa pleural calcificada (setas) e opacidades lineares (cabeças de seta) inferindo alterações fibróticas.

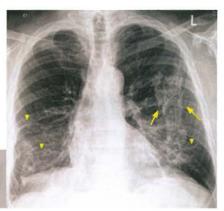


Imagem: Dr Roberto Schubert, Radiopaedia.org, rID: 17322



Seca?

Descartou as comuns? Asma? Sinusite crônica? DRGE? Medicamentos?

Doenças Pulmonares Intersticiais

Padrão Reticular - em doenças que acometem interstício interalveolar

Histiocitose Pulmonar de células de Langerhans

Lifangioleiomiomatose

Também aqui: Síndrome de Birt-Hogg-Dubé (pensar quando lesão cutânea + tumor renal + cisto pulmonar), amiloidose, doença metastática. Tomografia computadorizada de tórax





Fig. 9 - TC de alta resolução (cortes axial e sagital) revelando numerosos cistos pulmonares de paredes finas, distribuídos difusamente.

Imagem: Silva, C. Isabela S. & Müller, Nestor L. (2005

LINFANGIOLEIOMIOMATOSE

NVIATOSE FICHA CLINIC



É uma doença rara de etiologia desconhecida, que está associada com infiltrado e múltiplos cistos pulmonares regulares, distribuição difusa e uniforme por todo o parênquima.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres em idade reprodutiva.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dispneia progressiva e **tosse** seca crônica. Pode complicar com **pneumotórax espontâneo** de repetição e **quilotórax.**

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica sugestiva + TC de tórax + biópsia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas de suporte. Rapamicina (imunossupressor) é indicado para pacientes sintomáticos com função pulmonar anormal (volume expiratório forçado no primeiro segundo [VEF1] < 70% do previsto), evidência de doença rapidamente progressiva ou acumulações quilosas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA

PULO DO GATO

Na identificação de Lifangioleiomiomatose em paciente do sexo masculino, deve-se obrigatoriamente investigar a possibilidade de **Esclerose Tuberosa**.



HISTIOCITOSE PULMONAR



O QUE É?

A Histiocitose Pulmonar de Células de Langerhans é uma proliferação monoclonal de tais células no interstício pulmonar e nos espaços aéreos. A etiologia é desconhecida, mas o tabagismo desempenha papel primário – todos os pacientes são tabagistas ou ex-tabagistas. Manifesta-se com nódulos e cistos pulmonares bizarros, desorganizados, com predomínios em zonas médias e superiores dos pulmões.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica sugestiva + TC de tórax + biópsia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

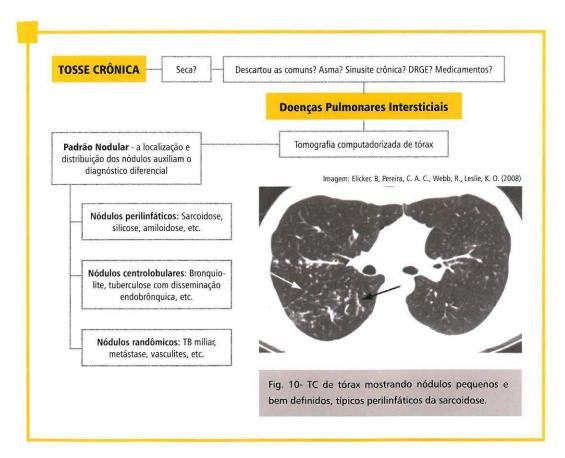
Dispneia progressiva e **tosse** seca crônica. Pode complicar com **pneumotórax espontâneo** de repetição. Manifestações extrapulmonares podem ocorrer em 5-15% dos pacientes e incluem lesões ósseas, diabetes insipidus e lesões de pele.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas de suporte + cessação do tabagismo.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em adultos jovens. Sem predominância por sexo. Bom relembrar: todos os pacientes são tabagistas ou ex-tabagistas.



SARCOIDOSE



O QUE É?

Doença inflamatória crônica, de etiologia desconhecida, com formação de granulomas não caseoso em múltiplos órgãos.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente indivíduos entre 20 e 40 anos, com predileção pelo sexo feminino e por indivíduos negros.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Prednisona (0,5-1mg/kg/dia) está indicado nos casos de: sintomas constitutivos incapacitantes, hipercalcemia, uveíte, artrite, envolvimento do SNC, envolvimento cardíaco, hepatite granulomatosa, lesões cutâneas diferentes de eritema nodoso e lesões pulmonares progressivas.

Em intolerantes e refratários à corticoterapia, pode-se utilizar medicações imunossupressoras, como Metotrexate, Azatioprina ou Infliximabe.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Classicamente, acomete pulmão, cursando com dispneia, tosse seca e dor torácica. Sintomas inespecíficos compoem o quadro, como febre, perda ponderal, sudorese noturna e fadiga (observar semelhança com quadro de tuberculose. É clássico da sarcoidose cursar com adenopatia hilar bilateral, podendo apresentar-se também com linfadenopatia generalizada.

Além disso, a doença pode acometer diversos órgãos, cursando com: uveíte posterior, arritmias, insuficiência cardíaca, poliartralgia, neuropatia, encefalopatia, entre outros.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica sugestiva + **TC de tórax** (mostrando adenopatia hilar bilateral) + **biópsia** (granulomas não caseosos). É preciso descartar outras causas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - DOR TORÁCICA - LINFADENOPATIA SÍNDROME CONSUMPTIVA - ATRALGIA - FEBRE PROLONGADA

DICA DO RADIO

Apesar da sarcoidose dar alterações parenquimatosas que podem se manifestar como opacidades lineares irregulares (alterações fibróticas), ou nódulos (às vezes, simulando tuberculose miliar), o achado mais importante pra você guardar é que ela tipicamente se apresenta com **linfonodomegalias nos hilos pulmonares e mediastino**, que podem ou não ser calcificadas.

Se você encontrar numa radiografia de paciente, com o perfil epidemiológico que te contamos acima, linfonodomegalia hilar bilateral e paratraqueal direita, mesmo que não hajam alterações de parênquima, esta deve ser uma das suas principais suspeitas. Outro macete interessante é que, diferente do linfoma (outra causa comum de linfonodomegalia hilar e mediastinal) a linfonodomegalia hilar na sarcoidose tende a não obscurecer as margens cardíacas.

Fig. 11 - Radiografia de tórax em PA, mostrando linfonodomegalia hilar bilateral (setas) em paciente com sarcoidose.



Imagem: Dr Christoph Berliner, Radiopaedia.org, rID: 22067

SILICOSE



O QUE É?

Pneumoconiose mais prevalente, causada por inalação de sílica e que a longo prazo pode levar a fibrose pulmonar.

EM QUEM OCORRE?

Principalmente, em trabalhadores de minério.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica e epidemiologia sugestiva + radiografia e tomografia de tórax, mostrando calcificação de linfonodo hilar em "casca de ovo".

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tosse seca crônica e **dispneia**. Os pacientes com silicose, apresentam risco maior de tuberculose.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas de suporte + sintomáticos. A principal medida é **interromper a exposição à sílica**.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA

DICA DO RADIO

A silicose se apresenta tanto com opacidades nodulares pequenas (< 1,0 cm), quanto com linfadenopatia hilar e mediastinal. Os nódulos são mais numerosos nas porções superiores e posteriores dos pulmões, já que esta é uma pneumoconiose adquirida através da inalação da sílica, e estas regiões são melhor ventiladas. Agora, o achado classicamente relacionado a silico-

se, e que, apesar de não ser patognomônico, deve fazer você pensar fortemente nesta possibilidade é a presença de calcificações linfonodais em casca de ovo. Isso ocorre quando apenas a periferia do linfonodo calcifica (Fig. 12). Estes achados são vistos nas formas leves. Quando a doença progride para as formas graves poderemos encontrar nódulos maiores e massas fibróticas calcificadas nos lobos superiores, dando um aspecto descrito como "fibrose maciça progressiva" (Fig. 13).

Fig. 12 - Radiografia de tórax em PA de um paciente com silicose demonstrando alterações fibróticas em lobos superiores e linfonodos com calcificação em "casca-de-ovo".

Imagem: Dr Yair Glick, Radiopaedia.org, rID: 52381

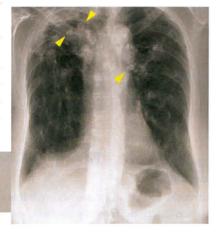






Fig. 13 - Radiografia e tomografia de tórax mostrando massas com calcificações e limites irregulares em lobos superiores de ambos os pulmões, em paciente com silicose complicada.

Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 12515

PULO DO GATO

A síndrome de Erasmus corresponde ao desenvolvimento de esclerose sistêmica em indivíduos previamente expostos à sílica. A doença do tecido conjuntivo ocorre, em média, após 15 anos da exposição. Já a síndrome de Caplan corresponde à associação entre artrite reumatoide e pneumoconiose.



TOSSE CRÔNICA

Seca?

Descartou as comuns? Asma? Sinusite crônica? DRGE? Medicamentos?

Imagem: Silva, C. Isabela S. & Müller, Nestor L. (2005)





Fig. 14 - TC de alta resolução evidenciando aumento difuso da atenuação pulmonar (opacidades em vidro fosco) com alguns pequenos nódulos centrolobulares, em paciente com pneumonite por hipersensibildade.

Doenças Pulmonares Intersticiais

Tomografia computadorizada de tórax

Padrão em Vidro Fosco - é o resultado de anormalidades intersticiais leves.

Pneumonite por hipersensibilidade

Pneumonia Intersticial Não Específica (PINE)



TOME CUIDADO!

O padrão em vidro fosco da TC de tórax é um achado inespecífico com amplo diagnóstico diferencial. É preciso associação com a história clínica e demais achados.

PNEUMONITE POR HIPERSENSIBILIDADE





Exposição continuada a agentes orgânicos e inorgânicos (bactérias, fungos e amebas, proteínas animais/exposição a pombos, periquitos ou canários/mofo, pena de ganso de travesseiros, substâncias químicas - fábrica de plásticos, pintura e indústria eletrônica) que levam a alveolite granulomatosa. Pode evoluir para fibrose pulmonar.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Manifesta-se com tosse seca crônica e dispneia.

EM QUEM OCORRE?

Principalmente em agricultores, criadores de aves, trabalhadores industriais e indivíduos que tem contato com água contaminada.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Clínica e epidemiologia sugestiva + radiografia e TC de tórax. Aprisionamento aéreo na fase expiratória da TC é bastante sugestivo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A **prevenção do antígeno** é a base do tratamento e geralmente há regressão da doença. Para pacientes com sintomas persistentes (dispnéia, tosse, fadiga, perda de peso), testes de função pulmonar anormais, hipoxemia ou comprometimento pulmonar extenso, é recomendada corticoterapia com Prednisona (0,5 mg/kg/dia até 30 mg/dia), por 1-2 semanas, seguido de desmame.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - SÍNDROME CONSUMPTIVA



PULO DO GATO

A associação de vidro fosco com espessamento septal recebe o nome de pavimentação em mosaico: alteração frequente em diversas condições, dentre elas, **proteinose alveolar**.

O QUE É?

PROTEINOSE ALVEOLAR



Doença rara caracterizada pelo acúmulo de material lipoproteináceo no interior dos alvéolos. Possui etiologia obscura: origem primária (90% dos casos) ou secundária a leucemias, pneumoconioses ou inalação de agentes químicos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tosse com expectoração de líquido proteico, hemoptise, dispneia, febre e dor torácica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Correlacionar a clínica sugestiva + radiografia e TC de tórax + biópsia pulmonar.

EM QUEM OCORRE?

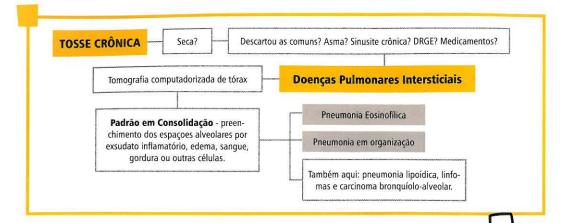
Acomete homens e mulheres entre 30-50 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Lavagem broncoalveolar maciça. Pacientes que não toleram ou não respondem à lavagem broncoalveolar maciça podem se beneficiar do Fator Estimulador de Colônias de Granulócitos e Macrófagos (GM-CSF) inalatório ou subcutâneo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - DOR TORÁCICA



PNEUMONIA EM ORGANIZAÇÃO

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

O QUE É?

Síndrome caracterizada por fibrose bronquiolar e peribronquiolar com proliferação de tecido conjuntivo que se estende para os alvéolos, levando a limitação ao fluxo aéreo.

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos com idade próxima de 40 a 50 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Correlacionando clínica sugestiva + radiografia e TC de tórax + biópsia pulmonar (padrão-ouro).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os pacientes apresentam **tosse** seca crônica, **dispneia**, **febre**, mal-estar, fadiga e hemoptise.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

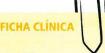
Tratamento é feito com corticoterapia: **Prednisona** 1-2 mg/kg/dia por pelo menos 2 meses.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA

PNEUMONIA EOSINOFÍLICA CRÔNICA

RUNICA FICHA CLINICA



Patologia rara com infiltração alveolar e intersticial eosinofílica, de causa desconhecida.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Observar os critérios sugestivos: Infiltrado pulmonar na radiografia de tórax + eosinofilia periférica + pneumonia com evolução não esperada + eosinofilia no lavado broncoalveolar.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - FEBRE

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dispneia progressiva, febre baixa, sudorese noturna, tosse seca ou produtiva e perda de peso.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoterapia com Prednisona 40 mg/dia por 10 a 14 dias, seguido de desmame por 6 meses.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre mais em mulheres por volta dos 50 anos.

TOME **CUIDADO!**



Paciente com quadro respiratório agudo (tosse ou dispneia), com possível evolução para insuficiência respiratória, e presença de eosinofilia no sanque periférico: atentar para possibilidade de pneumonia eosinofílica aguda. Responde bem a corticoterapia sistêmica, e essa conduta pode salvar o paciente nesta condição.

PULO DO GATO

Se o paciente apresentar tosse seca associada a eosinofilia, pensar em:

- Bronquite eosinofílica;
- Síndrome hipereosinofílica;
- Aspergilose broncopulmonar alérgica;
- Granulomatose eosinofílica com poliangeíte (Churg-Strauss);
- Pneumonia eosinofílica por medicação;
- Sindrome de Loffler.



SÍNDROME VASCULÍTICA

Corresponde ao grupo de doenças caracterizadas por um processo inflamatório de vasos sanguíneos, sendo eles de grande, médio ou pequeno calibre:

- Grandes vasos: Arterite Temporal | Arterite de Takayasu
- Médios vasos: Poliarterite Nodosa (PAN) | Doença de Kawasaki
- Pequenos vasos: Granulomatose com poliangeíte (de Wegener) | Granulomatose eosinofílica com poliangeíte (Churg-Strauss) | Poliangeíte microscópica | Vasculite por IgA (Henoch-Schonlein) | Crioglobulinemia
- ◆ Tamanho variável: Síndrome de Behçet | Síndrome de Cogan

Outras vasculites e doenças que apresentam vasculite: Vasculite cutânea leucocitoclástica Tromboangeite obliterante | LES, AR, sarcoidose, endocardite, hepatite e leptospirose.

GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE



O QUE É?

Antes chamada de Granulomatose de Wegener, trata-se de uma vasculite necrosante granulomatosa de pequenos e médios vasos, de etiologia desconhecida, que acomete preferencialmente vias aéreas superiores, inferiores e rins.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em brancos, sem preferência por sexo, idade acometida fica entre 30-50 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tipicamente, o paciente apresenta uma rinossinusite (com rinorreia sanguinolenta), obstrução nasal e ulcerações. 90% dos pacientes densolvem acometimento pulmonar, cursando com tosse, dispneia, dor pleurítica e hemoptise. É causa clássica da síndrome pulmão-rim, já que os pacientes também apresentam glomerulonefrite proliferativa (com proteinúria, hematória e azotemia). Falência renal é a principal causa de morte. Outras manifestações incluem: mialgias, púrpuras palpáveis e inflamações oculares.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica sugestiva e histologia mostrando vasculite necrosante granulomatosa leva ao diagnóstico. Por isso, além dos exames de imagem, a biópsia pulmonar é importante. Solicitar dosagem de ANCA (anticorpos anticitoplama de neutrófilos). Uma síndrome vasculítica com padrão c-ANCA positivo é Wegener até que se prove o contrário!

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Sem evidência de glomerulonefrite ativa ou risco aos órgãos ou à vida do paciente: **glicocorticoi-**-des em combinação com **Metotrexato**.

Doença que ameaça os órgãos ou a vida do paciente: **glicocorticoides** em combinação com **Ciclofosfamida** ou **Rituximabe.**

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - DOR TORÁCICA - AZOTEMIA

GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGEÍTE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Também chamada de **Vasculite de Churg-S- trauss**, trata-se de uma vasculite de pequenos e
médios vasos, de etiologia não esclarecida.

EM QUEM OCORRE?

Acomete mais homens que mulheres, com pico de incidência entre 30-40 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pelo menos 4 dos 6 critérios abaixo:

Asma grave a moderada;

Eosinofilia periférica (>10%);

Mono ou polineuropatia;

Infiltrados pulmonares transitórios;

Comprometimento dos seios paranasais;

Exame anatomopatológico obtido de biópsia demonstrando vasos sanguíneos com eosinófilos extravasculares;

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Caracterizada por sinais e sintomas de **asma ou rinite alérgica**, mononeuropatia múltipla ou **polineuropatia periférica**, mialgia, artralgias e perda de peso. Ocorre um **infiltrado pulmonar** que pode cursar com tosse e dispneia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Se evidência de vasculite sistêmica: **Prednisona** (ou equivalente) 0,5-1 mg/kg/dia. Cessadas as manifestações da doença, iniciar desmame.

Se doença aguda de múltiplos órgãos: glicocorticoide IV (eg, Metilprednisolona 1 g/dia, durante três dias) é usado para terapia inicial, seguido por terapia oral com glicocorticóides. Se houver envolvimento do coração, rim, trato gastrointestinal ou sistema nervoso central, geralmente é feita terapia imunossupressora adicional, com ciclofosfamida, por exemplo.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. Il Diretrizes Brasileiras no Manejo da Tosse Crônica. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 32 (Supl. 6), S403-S446. 2006.
- 2. TERRA FILHO, Mario, & SANTOS, Ubiratan de Paula. Silicose. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 32 (Supl. 2), S41-S47. 2006.
- 3. TERRA FILHO, Mário, FREITAS, Jefferson Benedito Pires de, & NERY, Luiz Eduardo. Doenças asbesto-relacionadas. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 32 (Supl. 2), S48-S53. 2006.
- 4. Diretrizes de Doenças Pulmonares Intersticiais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Jornal Brasileiro de Pneumologia. 38 (Supl. 2), S1-S133. 2012
- 5. CONDE, Marcus Barreto, et. al. III Diretrizes para Tuberculose da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 35(10), 1018-1048. 2009.
- 6. PEREIRA-SILVA, Jorge L, et. al. Consenso Brasileiro sobre a Terminologia dos Descritores de Tomografia Computadorizada do Tórax. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 31(2), 149-156. 2005.
- 7. ANTUNES, Telma, & BARBAS, Carmen Sílvia Valente. Granulomatose de Wegener. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 31 (Supl. 1), S21-S26. 2005.
- 8. BARROS, Juliana Monteiro de, ANTUNES, Telma, & BARBAS, Carmen Sílvia Valente. Síndrome de Churg-Strauss. Jornal Brasileiro de Pneumologia, 31 (Supl. 1), S27-S31. 2005.
- 9. MCGARVEY, L., & NISHINO, T. Acute and chronic cough. Pulmonary Pharmacology and Therapeutics. 17: 351-354. 2004.
- 10. DICPINIGAITIS, P. V., COLICE, G. L., GOOLSBY, M. J., ROGG, G. I., SPECTOR, S. L., & WINTHER, B. Acute cough: a diagnostic and therapeutic challenge. Cough (London, England), 5, 11. 2009.
- 11. WIDDICOMBE, J., & KAMATH, S. Acute cough in the elderly: aetiology, diagnosis and therapy. Drugs & aging, 21(4), 243-258. 2004.
- 12. MARTIN, M. J., & HARRISON, T. W. (2015). Causes of chronic productive cough: An approach to management. Respiratory medicine, 109(9), 1105-1113. 2015.
- 13. GARNER, J., GEORGE, P. M., & RENZONI, E. Cough in interstitial lung disease. Pulmonary pharmacology & therapeutics, 35, 122-128. 2015.

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Cenário: Rio de Janeiro, 19 de dezembro de 2020.

A cidade respirava o verão, alegria, praia e sol. Ninguém imaginava o que iria acontecer. O novo prefeito havia deixado Vitor, seu filho adolescente, junto com Madeleine, a francesa, na subida da Gávea, para escalar a famosa Pedra. O prefeito atravessou a linha amarela e chegou ao hospital. Pensou, será que tem problema entrar assim?

Estava com uma tosse estranha, os olhos ardendo, febre baixa e dor de cabeça desde o dia anterior; mas também com dores pelo corpo inteiro. Entrou no quarto. Lá estava seu pai. Político famoso em todo país. Tanta mutreta! Tanta maracutaja feita pra agora estar reduzido a uma cama de hospital por

racutaia feita pra agora estar reduzido a uma cama de hospital por causa do cigarro e do whisky. Câncer de laringe. Com voz rouca o pai falou:

- Zorra, ainda bem que você chegou! Disseram que meu cálcio subiu e me deram uma zorra de um remédio para baixar. Resultado, estou com tosse, os olhos ardendo, febre e dor no corpo todo.

O prefeito fez cara feia e gritou:

- Enfermeira! Enfermeira! Tá surda?! Chame o Diretor Dr. Marconi agora!
 - 1. Sabendo ser a mesma síndrome, qual a causa da tosse do prefeito e do seu pai?

CASO 2

No dia 30 de dezembro, as coisas já não estavam tão bem! Aquela tosse incomodava demais o prefeito pois ele iria falar no jornal da Globo sobre os preparativos dos festejos do réveillon. Mas aquela tosse seca não passava. Foi embora a cefaleia, a coriza e a febre de 02 semanas atrás, mas a tosse seca irritativa continuava. O que os seus eleitores iriam achar? Nenhum remédio melhorava!

Ligou para seu médico particular, Dr Pedro Herrera, indicado pelo partido, descreveu o quadro e perguntou:

- Pedro, não quero enrolação! Qual o meu diagnóstico?
 - 1. Supondo que Pedro respondeu corretamente, qual foi a resposta?

CASO 3

Madeleine. Linda. Ruiva. Sensual... A conhecera em uma exposição de arte. Esportista. Ótimo que estava levando seu filho Vitor, do primeiro casamento, para praticar esporte. Trilhas e escaladas pela natureza do Rio de Janeiro.

Naquela manhã, na casa da Barra da Tijuca, eles lhe contavam como tinha sido a última trilha. Muita pedra, aventura ... Tinham até entrada numa caverna cheia de poeira e morcegos!

- Você sabia meu pai, que lá em cima tem uma pedreira com um monte de trabalhador sem nenhuma proteção? Você tem que fazer alguma notificação! Multar, fechar, sei lá! Tem uns velhos sem máscaras e quebrando pedra a anos! Tem um lá inclusive, maior estranho, com o couro todo duro igual um jacaré! Das mãos ao rosto! Caraca! E cansava com falta de ar! Assustou a mim e a Madeleine mais que os morcegos!
 - I. Qual o provável diagnóstico completo do trabalhador da pedreira?

CASO 4

Desde quando voltou da trilha com a namorada Francesa do pai que Vitor tossiu. Sem coriza, sem febre, sem mialgia, sem rouquidão, sem cefaleia, sem dor ao respirar. Uma tosse seca, continua.

O levaram para o hospital. Fez exames. Normais. Apenas uma leve eosinofilia. Mas ao exame de imagem, havia uma alteração.

 I. Qual o diagnóstico mais provável de Victor, o filho do prefeito do Rio de Janeiro?



Imagem: Holbert, J. M. et. al. (2001)

CASO 5

Naqueles dias antes do réveillon, realmente havia vários sinais. As pessoas que não percebiam. Em Santa Tereza, havia um surto estranho. Muita gente tossindo sem parar. Tosse seca em acessos, inesperadamente, com uma sensação de sufocação. O rosto de todos ficava vermelho e às vezes cianotico.

Centenas de pessoas. E todas dizendo que no começo havia secreção, como uma baba. Os médicos não faziam a menor ideia do que era aquilo. Apenas uma velha senhora centenária descia pelas ladeiras do bairro gritando "Me salvem da tosse convulsa! Me salvem da tosse convulsa!"

Mas ninguém sabia o que aquilo significava.

I. Você tem uma explicação? Qual o provável diagnóstico do bairro de Santa Tereza?

CASO 6

As coisas só pioraram para o prefeito. Seu velho pai político corrupto morreu. Vitor, seu filho, não estava melhorando. Trataram para Paracoco, trataram para Lúpus, pneumoconiose, tuberculose, pneumonia por hipersensibilidade! Nada de melhorar!

Grave, evoluiu para SARA e estava em em ventilação mecânica! A equipe contactou um especialista americano, a maior autoridade no assunto! Pediram que ele viesse ao Rio! O americano riu ao telefone e falou:

- Jamais, tenho medo do ataque terrorista!
- Cara maluco! Que ataque?

O americano não respondeu mas disse:

- Olha, eu não preciso ir! O diagnóstico do garoto é....

E falou duas palavras que ninguém entendeu. Falhou a ligação.

1. Qual o diagnóstico de Vitor?

CASO 7

O prefeito ligou para sua namorada francesa. Tudo estava dando errado para ele. Seu filho ainda não melhorava. Seu principal assessor, Messias, estava também com uma tosse catarrenta, há mais de 2 meses, e febre. Fora afastado, pois além da alteração no pulmão, evoluiu com insuficiência adrenal e pancitopenia. Sabiam que não era tuberculose, mas não sabiam o que era! Que terror! Que azar!

A namorada francesa não atendia! Tudo bem que ela deveria estar em alguma exposição de arte ou intituicao de caridade, mas precisava falar com ela. Desabafar. Afinal, eles se amavam.

O telefone não atendia. Se ele pudesse ouvir do outro lado da linha, ouviria o mais novo hit do Rio De janeiro: Baile de Favela.

• 1. Diante da descrição, das lesões de pele, da radiografia e da cultura no escarro (ver imagens abaixo) do assessor do prefeito, qual o diagnóstico mais provável?



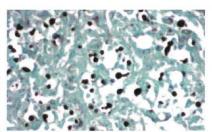




Imagem: Ferreira, M. S. & Borges, A. S. (2009)

No dia seguinte a namorada francesa retornou, marcando para se encontrar na queima de fogos de Copacabana. O filho estava ainda internado. Mas o Rio fervilhava e a política chamava. Ele precisava estar presente.

Se encontrou com a namorada francesa e foram juntos inspecionar a balsa dos fogos. Tudo deveria ser perfeito. Ela, pessoalmente, havia orientado ele e a equipe, garantindo excelentes fogos de artifício vindos do exterior para a grande festa. O que, além de tudo, garantiu uma boa renda para o prefeito! Fraldar licitações era tão fácil no Rio!

Isso era umas 17 horas. Se beijaram, marcando para logo mais à noite no camarote oficial do réveillon. O prefeito compareceu à Copacabana. O povo todo compareceu. Os turistas compareceram. Madeleine, a namorada francesa do prefeito, já estava em um helicóptero a mais de 500 km dali.

À meia noite em ponto os fogos explodiram nas balsas da Baía de Guanabara. Mas naquele ano não havia fumaça. Mas esporos. Milhares. Milhões. Em segundos, todos começaram a tossir. Era o fim.

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Gripe (influenza-like). Já que ambos tem tosse com sintomas oculares, dores no corpo e febre, corroborando com esse diagnóstico conforme o exposto no capítulo. Para o prefeito, a causa da síndrome influenza-like é provavelmente viral mesmo. Já no caso do pai do prefeito, a associação temporal do uso de bisfosfonato (Pamidronato ou Zoledronato), para tratamento da hipercalcemia maligna, com os sintomas gripais ("me deram um remédio para baixar o cálcio alto") sugere este grupo de drogas como causa dos sintomas gripais.

CASO 02: 1. Tosse Pós-infecciosa. De acordo com o capítulo, pacientes que apresentam tosse seca com história de infecção viral nas últimas 3 semanas, podem cursar com tal diagnóstico.

CASO 03: 1. Pneumoconiose (Silicose) associada com Esclerodermia Sistêmica, ou seja, Síndrome de Erasmus. Conforme o exposto no capítulo, ocorre principalmente em trabalhadores de extração de minérios, cursa com dispneia e, a longo prazo, pode ter relação com Esclerose Sistêmica.

CASO 04: 1. Quadro de tosse afebril e sem sintomas constitucionais após exposição à gruta, na pedreira, com infiltrado intersticial difuso em tomografia de tórax (padrão de vidro fosco). Poeira, fezes de animais... Melhor suspeita: a pouco lembrada Pneumonite de Hipersensibilidade. Neste caso, a citação do morcego é uma pista falsa.

CASO 05: 1. Coqueluche (Bordetella pertussis) por conta da fase catarral (explicada como uma "baba"), depois a fase paroxistica, com cianose e eritema facial, com tosse seca em acessos ou paroxismos e esforço respiratório (sensação de "sufocamento").

CASO 06: 1. Síndrome de Hamman-Rich (pneumonite intersticial aguda), por conta da tosse seca persistente não melhorar com nenhum medicamento e evoluir para SARA. Considerando o contexto atual, COVID-19 é uma suspeita possível para esse caso.

CASO 07: 1. Quadro do grupo das doenças que se parecem com Tuberculose, mas nas quais esta condição é afastada. Entre elas, pela associação com pancitopenia e insuficiência suprarrenal, sobretudo se houver hepatoesplenomegalia, a mais provável seria Histoplasmose (o aspecto cutâneo acneiforme e sobretudo a lâmina clássica mostrada de biópsia de medula confirmam a suspeita).



DOR TORÁCICA

AUTORES

Eva Valadares Clístenes Queiroz Paulo Lobo

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

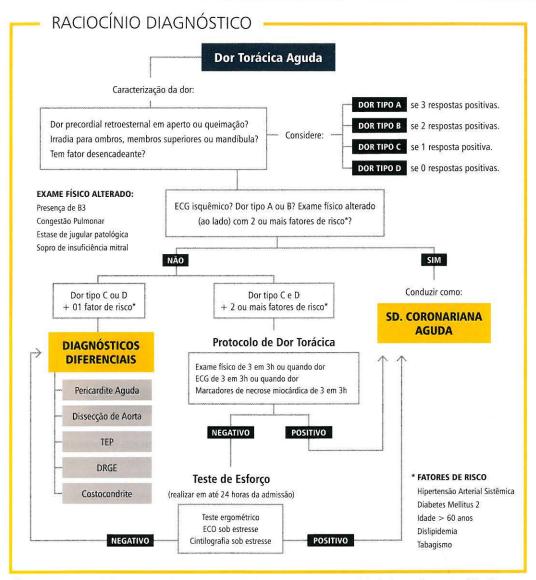
DOR TORÁCICA AGUDA, 154 DOR TORÁCICA CRÔNICA, 162 BATALHA DAS SÍNDROMES, 169



DOR TORÁCICA

O QUE É?

Dor referida na região anterior ou posterior do tórax, que pode se apresentar de diversas formas, variando em intensidade, irradiação e fatores associados, devendo-se ser bem definida e caracterizada na entrevista clínica.



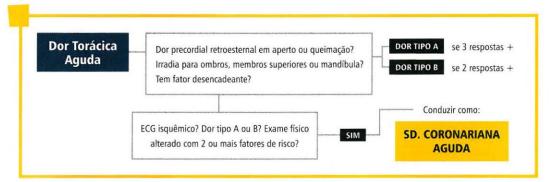
Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Dor torácica está entre as principais síndromes clínicas na prática médica. Estima-se que no Brasil, 4 milhões de pacientes são atendidos em emergências anualmente com dor torácica aguda. Em metades dos casos não há confirmação dos casos, por isso torna-se importante a tentativa de sistematizar o raciocínio clínico para realizarmos um bom diagnóstico diferencial. Podemos classificar inicialmente a síndrome em dois grupos: a **dor torácica aguda**, que seria definido como dor que surgiu há minutos ou horas, e **dor torácica crônica**, dor esta iniciada há dias, semanas ou até meses.

6.1 DOR TORÁCICA AGUDA

Inicialmente a dor torácica aguda deve ser categorizada de acordo com a probabilidade pré-teste de se traduzir em uma **Síndrome Coronariana Aguda**. Para caracterização adequada precisamos definir três seguintes dados da anamnese: localização e tipo (dor em região precordial, retroesternal e/ou epigástrica, tipo aperto, queimação ou constrição), irradiação ou sintomas associados (ombro direito, esquerdo ou ombros e mandíbula), fatores desencadeantes (esforço, estresse, frio intenso). Veja o fluxograma inicial na primeira página deste capítulo.



SÍNDROME CORONARIANA AGUDA

COM SUPRADESNIVELAMENTO DO SEGMENTO ST



O QUE É?

Corresponde à obstrução aguda e total de uma artéria coronariana, impedindo o fluxo adequado para o músculo miocárdio.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor torácica anginosa típica, dispneia, síncope, hipotensão, ausculta de B3, estertores crepitantes (se Edema Agudo de Pulmão).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISPNEIA - SÍNCOPE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Caracterização da dor + eletrocardiograma com supradesnivelamento do segmento ST persistente > 1mm em derivações contíguas no plano frontal e > 2mm no plano horizontal ou bloqueio de ramo esquerdo e de ramo direito novo. A elevação dos marcadores de necrose miocárdica, como a troponina, irá ocorrer, mas com os dois primeiros critérios presentes, não é necessário esperar alteração para diagnóstico.

EM QUEM OCORRE?

Os fatores de risco incluem: sexo masculino, idade acima de 55 anos, história familiar de doença arterial coronariana, DM, hipercolesterolemia, Hipertensão Arterial Sistêmica e tabagismo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A conduta principal deve ser a terapia de reperfusão da artéria acometida, indicada para todos os pacientes com início da dor torácica nas últimas 12 horas.

A angioplastia primária é sempre o tratamento de escolha, se possível. O tempo porta-balão deve ser de 1 hora, podendo ter 30 min de tolerância, e caso o serviço não disponha de centro de hemodinâmica, permite-se atraso de até 30 min para transporte.

Quando o procedimento não for possível dentro de 120 min, iniciar trombólise química, idealmente até 30 min da admissão. Usar fibrinolíticos específicos, como Tenectaplase (TNK-tPA) ou Alteplase (t-PA), respeitando as contraindicações. Encaminhar paciente para coronariografia em 24h após fibrinólise.

SÍNDROME CORONARIANA AGUDA

SEM SUPRADESNIVELAMENTO DO SEGMENTO ST



O QUE É?

Corresponde à semi-oclusão aguda de uma artéria coronariana, impedindo o fluxo adequado para o músculo miocárdio.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor torácica anginosa típica, dispneia, síncope, hipotensão, ausculta de B3, estertores crepitantes (se Edema Agudo de Pulmão).

EM QUEM OCORRE?

Compartilha os mesmos fatores de risco: sexo masculino, idade acima de 55 anos, história familiar de doença arterial coronariana, diabetes mellitus, hipercolesterolemia, hipertensão arterial sistêmica e tabagismo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISPNEIA - SÍNCOPE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Caracterização da dor torácica + elevação com curva dos marcadores de necrose miocárdica (troponina e CKMB). No eletrocardiograma podem ser observadas alterações como: infra de ST, supra em aVR associado a infra de ST, alterações dinâmicas, onda T hiperaguda (apiculada). Quando não há alteração dos marcadores de necrose miocárdica, o diagnóstico é de Angina Instável.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Deve-se estratificar o risco do paciente utilizando-se de escores como TIMI-Risk ou GRACE para definir o momento ideal para intervenção invasiva. O tratamento medicamentoso inicial consiste na dupla antiagregação plaquetária, uso de nitrato e heparinas. Os betabloqueadores e a estatina devem ser administrados nas primeiras 24 horas, caso não haja contraindicações.

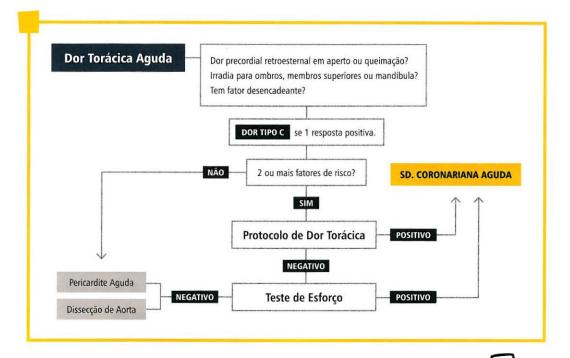


TOME CUIDADO!

Fique atento também a uma entidade clínica conhecida como MINOCA, sigla em inglês para Infarto do Miocárdio sem Aterosclerose Coronariana Obstrutiva. Com quadro clínico, ECG e laboratório semelhante à SCA, o que caracteriza MINOCA é a evidência de coronárias normais ou com obstrução < 50% na cineocoronariografia (CATE). As causas incluem espamos arteriais, tromboembolismo coronariano, miocardite e a cardiomiopatia por estresse (Síndrome de Takotsubo).

Abordaremos agora alguns diagnósticos diferenciais para a dor torácica aguda. Escolhemos aqui continuar utilizando a classificação de da dor para pensar nos diferenciais mais prováveis. Porém, a dor "não anginosa" pode ser consequência de qualquer um desses diferenciais. Veja nas fichas clínicas como suspeitar ("Quais sinais e sintomas?") e como diagnosticar ("Como faço o diagnóstico?") de cada uma delas.

ATENÇÃO! Na dúvida se a dor é "anginosa" ou não? Conduza como se fosse! Lembre-se do fluxograma inicial com o **Protocolo de Dor Torácica** e **Teste do Esforço**. Tudo isso é para que você tenha certeza de que não está diante de uma SCA, antes de pensar nos diferenciais.



O QUE É?

PERICARDITE AGUDA

FICHA CLÍNICA

Inflamação do pericárdio, representando 5% de todas as causas de dor torácica aguda.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente indivíduos com malignidade prévia, doenças autoimunes, uremia, infarto do miocárdio recente e cirurgia prévia. Nos países em desenvolvimento, pacientes com HIV e tuberculose podem desenvolver a doença.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor torácica, febre e **pródromos virais**. Pode cursar com Síndrome da Resposta Inflamatória Sistêmica (SIRS).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISPNEIA - SD. EDEMATOSA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios: dor torácica sugestiva, atrito pericárdico, alterações eletrocardiográficas sugestivas (supra de ST em derivações que não corresponde a nenhuma parede), derrame pericárdico novo (no ECO) Sugestivo se 2 ou + critérios presentes.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

AINEs (Ibuprofeno ou AAS) + **Colchicina.** Corticoides precocemente devem ser evitado. Pericardiocentese se derrame pericárdico importante. Além disso, tratar a causa subjacente.

DISSECÇÃO AGUDA DE AORTA



O QUE É?

Caracteriza-se pela delaminação da camada média da aorta a partir da ruptura da íntima. É uma emergência médica de alta taxa de mortalidade.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em homens de 60-80 anos. As condições de alto risco para a dissecção são: HAS, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, aneurisma aórtico prévio, coarctação de aorta, vasculites, gravidez e parto, e cirurgias da aorta.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O exame de escolha para o diagnóstico é a angiotomografia computadorizada de aorta. ECG, radiografia de tórax e ecocardiograma transtorácico são auxiliares no diagnóstico, com sensibilidade e especificidade bastante variável. O ecocardiograma transesofágico apresenta alta sensibilidade e especificidade.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor torácica intensa de início súbito e migratória (para a região dorsal). Ocorre também: **assimetria de pulsos arteriais**, hipertensão arterial e sinais de **tamponamento cardíaco** (hipotensão e abafamento de bulhas).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Condutas principais: **estabilização da dor** + **controle da PA e FC**. Podem ser utilizados: opioides, betabloqueadores e vasodilatadores.

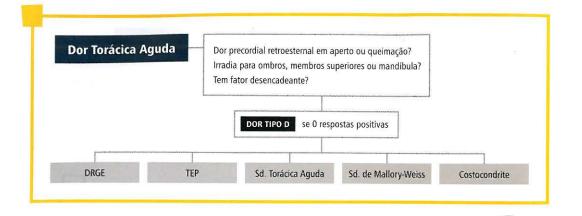
Na dissecção do tipo A (proximal, aorta ascendente), o tratamento de escolha é cirúrgico (emergência). Na dissecção do tipo B (aorta descendente), os pacientes estáveis devem ser mantidos inicialmente em tratamento medicamentoso para posterior intervenção endovascular. No paciente instável com possível complicação (ruptura contida da aorta) a conduta é cirúrgica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - SÍNDROME EDEMATOSA - SÍNCOPE

PULO DO GATO -

Existe um escore, chamado Aortic Dissection Detection Risk Score (ADD-RS) utilizado para detectar o risco do paciente apresentar uma dissecção de aorta. Você pode acessá-lo (em inglês), através do site www.mdcalc.com, pesquisando o nome do escore.



O QUE É?

DOENÇA DO REFLUXO GASTROESOFÁGICO

Episódios de refluxo do conteúdo gástrico para o esôfago que gera sintomas ou lesão da mucosa, ocorrendo normalmente no período noturno. Pode evoluir para um estágio de metaplasia no terço inferior por completo, condição chamada de Esôfago de Barret, quando o risco de desenvolver câncer esofágico aumenta.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pirose, empachamento pós-prandial, náuseas ou vômitos, dor torácica, tosse seca, odinofagia e disfagia, soluço.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. Em pacientes com sinais de alarme e fatores de risco para esôfago de Barret deve ser realizado Endoscopia Digestiva Alta.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em qualquer faixa etária, mas a prevalência aumenta com a idade. Obesidade e gestação são conhecidos fatores de risco. O esôfago de Barret tem seus próprios fatores de risco: idade > 50 anos, sexo masculino, hérnia de hiato, obesidade, refluxo noturno, tabagismo e história familiar de EB ou adenocarcinoma.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISFAGIA - SOLUÇO - TOSSE

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Modificações no estilo de vida e farmacoterapia com inibidores da bomba de prótons (eg, Omeprazol 10 mg/dia, aumentando para 20 ou 40 a depender frequência de sintomas).

O QUE É?

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

FICHA CLÍNICA



Obstrução de vasos da circulação arterial pulmonar, com origem no tromboembolismo venoso (TEV), uma entidade que tem como base a Trombose Venosa Profunda (TVP). A fisiopatologia da embolia consiste no deslocamento do trombo, ou de uma

parte dele, com impactação na circulação pulmonar.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é suspeito através do quadro clínico, devendo ser avaliada a probabilidade pré-teste para indicar a necessidade de exames complementares, através do Escore de Wells.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sintomas mais comuns: **dispneia**, outros que podem estar presentes são **dor pleurítica**, dor e edema de MMII, tosse, ortopneia, chiado no peito, etc. Sinais mais comuns: taquipneia, taquicardia, estertores pulmonares, redução do murmúrio vesicular, turgência jugular, etc.

ESCORE DE WELLS	
Sintomas clínicos de TVP	3,0
Outro diagnóstico é menos provável	3,0
Frequência cardíaca > 100 bpm	1,5
Imobilização a mais que 3 dias ou cirurgia nas últimas 4 semanas	1,5
TVP ou TEP prévio	1,5
Hemoptise	1,0
Malignidade	1,0

EM QUEM OCORRE?

Principalmente em indivíduos com história de TEV, idosos, obesos, tabagistas, portadores de neoplasia, pessoas submetidas à procedimento cirúrgico nos últimos 3 meses ou com restrição da mobilidade, indivíduos em viagens superiores a 8 horas, sedentarismo, entre outros.

Probabilidade pré-teste alta ou moderada (2-6 pontos): angiotomografia pulmonar com venotomografia. Pode ser seguido de cintilografia ventilação-perfusão se não for diagnóstico, ou caso não esteja disponível.

Probabilidade pré-teste baixa (0-2 pontos): dosar **D-dímero**. Valores < 500 excluem TEP, enquanto valores > 500 devem seguir o raciocínio diagnóstico anterior (como probabilidade alta).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍNCOPE - SÍNDROME EDEMATOSA
DISPNEIA - DOR TORÁCICA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Anticoagulação: suspeita alta de TEP, mesmo sem exames, é indicado heparina de baixo peso molecular para os pacientes estáveis e heparina não fracionada ou fondaparinux para instáveis.

Antagonistas da vitamina K: A warfarina deve ser usada com HBPM ou fondaparinux 5-7 dias

Trombolíticos: Usados em pacientes instáveis.

Embolectomia: para pacientes instáveis com contraindicação de trombólise química.



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Alguns exames comumente solicitados na dor torácica aguda:

- Eletrocardiograma: Deve ser realizado em todo paciente com dor torácica aguda.
- Ecocardiograma transtorácico: Em pacientes com SCA, útil para avaliar contratilidade e afastar outras causas graves de dor torácica como dissecção aguda de aorta. Nos pacientes com dor torácica tipo C, pode ser realizado para investigação diagnóstica.
- Angiotomografia de coronárias: Recomendada para pacientes com probabilidade baixa ou intermediária para DAC.
- Cineocoronariografia (CATE): Paciente com dor tipo A ou B e alterações no ECG ou marcadores de necrose miocárdica. Dor tipo C com exame físico ou eletrocardiograma alterado.

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA



O QUE É?

Complicação da **Anemia Falciforme**, na qual um conjunto de sinais e sintomas específicos surgem no contexto de um novo infiltrado pulmonar. A causa é multifatorial: infecção, vaso-oclusão, atelectasia e tromboembolismo estão envolvidos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Consolidação na radiografia do tórax + um critério menor: febre, hipoxemia, taquipneia, dor torácica, tosse, uso de musculatura acessória, em um paciente com Anemia Falciforme.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - DOR TORÁCICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre, dor torácica, hipoxemia, chiado à ausculta pulmonar, tosse e dificuldade respiratória.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia parenteral + analgesia + hidratação parenteral + hemotransfusões (independente da gravidade da STA, se a hemoglobina for <5 g/dL, transfusão simples deve ser administrada para aumentar a Hb para 10 g/dL).

EM QUEM OCORRE?

Pacientes com Anemia Falciforme (encontre a ficha clínica da AF no capítulo "Olho Vermelho").

O QUE É?

SÍNDROME DE MALLORY-WEISS

FICHA CLÍNICA



Caracterizada por lacerações mucosas longitudinais (dissecção intramural) no esôfago e no estômago. Associada a outras doenças que causam hemorragia digestiva alta.

EM QUEM OCORRE?

Principalmente em etilistas com consumo exarcebado, principalmente se apresentar quadro de vômitos importante. Tem se proposto maior prevalência em pacientes com Hérnia de Hiato.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DOR ABDOMINAL

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Paciente apresenta hematêmese, náuseas, vômitos, dor abdominal e dor torácica não anginosa.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através de **endoscopia digestiva alta**, que identifica as lesões na junção esofagogástrica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Inibidores da Bomba de Prótons + antieméticos. Terapia endoscópica se sangramentos ativos.



TOME CUIDADO!

30 a 42% dos pacientes com dor torácica aguda abrem o quadro com **equivalentes anginosos** como: dispneia súbita, fraqueza, tonteira ou síncope, náuseas ou vômitos.



PULO DO GATO

Atentar para o diagnóstico de **pneumomediastino**: dor que irradia para os ombros e membros superiores. Ao exame físico, podemos observar a presença de enfisema subcutâneo à palpação do pescoço e parede torácica.

Fique ligado em sinais de insuficiência cardíaca aguda como estase de jugular, hipotensão, B3 (ritmo de galope), sopro em foco aórtico ou mitral novo e congestão pulmonar. No capítulo "Síndrome Edemato-



sa", você pode encontrar o fluxograma para insuficiência cardíaca aguda, que inclui Infarto Agudo do Miocárdio (ou Síndrome Coronariana Aguda) como diferencial.

COSTOCONDRITE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Síndrome músculo esquelética da parede torácica com dor localizada nas junções costocondrais. Geralmente estas áreas de dor não apresentam edema, calor ou rubor. Pode ou não ser secundária a outra condição clínica.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Apresenta-se com dor torácica localizada que piora à palpação + tensão muscular localizada.

EM QUEM OCORRE?

Sem perfil estabelecido. Apesar de relativamente frequente, não há fatores de risco conhecidos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! A dor localizada e, sobretudo, que piora à palpação distinguem a costocondrite de outros diferenciais de dor torácica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

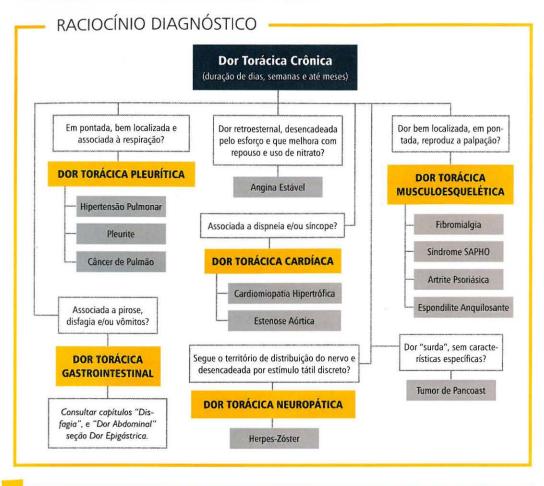
Analgesia, principalmente. Lembrar de tratar possíveis causas subjacentes (eg, Fibromialgia, Síndrome SAPHO, Artrite Reumatoide).

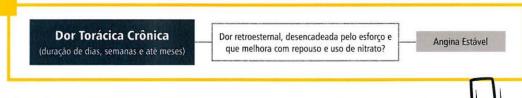
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA

6.2 DOR TORÁCICA CRÔNICA

A dor torácica crônica pode ser definida como uma dor que se iniciou há dias, semanas e até meses. Aqui, vamos abordá-las sindromicamente em alguns grandes grupos.





ANGINA ESTÁVEL

O QUE É?

Dor torácica atribuível à doença isquêmica do coração e ocorre sempre que a demanda de oxigênio do miocárdio excede a oferta do mesmo. Esta dor não ocorre em repouso, normalmente é desencadeado por esforço físico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com **dor torácica** cardíaca anginosa, **dispneia** aos esforços, hipertensão arterial, congestão pulmonar, taquicardia e sopros.

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Compartilha os mesmos fatores de risco da Síndrome Coronariana Aguda: sexo masculino, idade acima de 55 anos, história familiar de doença arterial coronariana, DM, hipercolesterolemia, hipertensão arterial sistêmica e tabagismo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Envolve a **caracterização da dor** na anamnese, **exame físico** e **eletrocardiograma**. Pode-se solicitar teste não invasivos como ecocardiograma com estresse farmacológico, cintilografia miocárdica ou teste de esforço, e testes invasivos como a cineocoronáriografia (CATE).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas não farmacológicas como perda ponderal, atividade física e cessar o tabagismo. O tratamento farmacológico consiste em IECA/BRA se hipertensão arterial associada, ácido acetilsalicílico e estatinas. Como antianginosos pode-se utilizar os betabloqueadores, preferencialmente, os bloqueadores de canais de cálcio, nitratos e os próprios IECAs. Novas drogas como a Ivabradina e a Trimetazidina podem ser utilizadas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISPNEJA



O QUE É?

CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

ROFICA FICHA CLÍNICA



Doença genética caracterizado por ventrículo esquerdo espessado, não dilatado, na ausência de outras condições cardíacas ou sistêmicas capazes de produzir hipertrofia de evidente magnitude.

EM QUEM OCORRE?

Trata-se de uma doença genética, por isso o principal fator associado é a história familiar positiva.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento pode ser divido em farmacológico (BB ou BCC, como o Verapamil) e intervenções invasivas (cardiomiectomia transvalvar aórtica, estimulação cardíaca artificial).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISPNEIA - SÍNCOPE

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com **dor torácica** cardíaca não anginosa, **dispneia**, **síncope**, palpitações e lipotimia.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Anamnese, exame físico e exames complementares. O ECG pode evidenciar SVE, alterações do segmento ST e fibrilação atrial. O **ecocardiograma** é o principal método para o diagnóstico. Espessura do septo anterior ou parede livre do VE > 15mm ou > 13mm em pacientes com história familiar para doença confirma o diagnóstico.

ESTENOSE AÓRTICA



O QUE É?

Calcificação valvar aórtica progressiva, que obstrui o ventrículo esquerdo. Ocorre por Febre Reumática, doença congênita ou degeneração senil.

EM QUEM OCORRE?

A doença congênita é mais comum em crianças. A cardiopatia reumática ocorre mais em adolescentes e adultos. A **degeneração calcífica**, principal causa de EA, é mais comum em idoso, e compartilha fatores de risco da aterosclerose: dislipidemia, HAS, tabagismo e DM.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Ecocardiograma será o principal exame complementar. **ECG** pode apresentar sobrecarga de VE e bloqueios de ramo ou AV (presente em casos graves). Quando EA importante, a radiografica de tórax pode revelar sinais de aumendo de VE. Segundo indicações da Diretriz Brasileira de Valvopatias, **teste ergométrico** deve ser feito em pacientes assintomáticos/pseudoassintomáticos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor torácica (não anginosa), dispneia e síncope. Os sintomas surgem normalmente em uma idade mais avançada, por conta da evolução arrastada. Isso significa que, quando sintomáticos, os pacientes já se encontram em um estágio avançado da doença, com o prognóstico ruim e aumento importante no risco de morte súbita.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Maioria dos pacientes sintomáticos necessita de intervenção cirúrgica (troca valvar).

Tratamento farmacológico é sintomático ou auxiliar à cirurgia: Furosemida + Nitroprussiato de Sódio (em pacientes com EAP). Importante tratar condições associadas (eg, HAS, dislipidemia).

Na estenose aórtica de etiologia reumática, deve ser feita a prevenção secundária da FR.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISPNEIA - SÍNCOPE - EDEMAS

PULO DO GATO

Fique ligado nos três "Ds" da estenose aórtica: Dispneia, Dor e Desmaio!

Uma dica interessante para diferenciar o sopro cardíaco da Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) do sopro da Estenose Aórtica é a manobra de Valsava! Quando realizada,
esta manobra semiológica aumenta a pressão intratorácica e diminui o retorno venoso
para as câmaras direitas, e o sopro da estenose aórtica diminui, enquanto o da CMH aumenta por obstrução dinâmica da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE).

Dor Torácica Crônica (duração de dias, semanas e até meses) Em pontada, bem localizada e/ou associada à respiração? Hipertensão Pulmonar Pleurite Câncer de Pulmão

HIPERTENSÃO PULMONAR



O QUE É?

Doença caracterizada pelo aumento da pressão arterial pulmonar seguida por avanço progressivo na resistência vascular pulmonar. Existe um espectro idiopático ou familiar da doença mais conhecido como **Hipertensão Pulmonar Arterial**. Isso para diferenciá-lo da HP secundária a outras doenças: insuficiência cardíaca, doença pulmonar crônica, obstrução arterial, etc.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

ECG: vai demonstrar hipertrofia ventricular e atrial direitas, em grande parte dos casos.

Radiografia de tórax: pode mostrar dilatação da artéria pulmonar e periferia de fluxo pobre, além de evidenciar possíveis doenças pulmonares.

Ecocardiograma: estima o gradiente de pressão, e pode mostrar defeitos cardíacos.

Cateterismo cardíaco: essencial para a confirmação diagnóstica. A Pressão Arterial Pulmonar (PAP) média deve ser > 25 mmHg, pressão atrial esquerda = 15 mmHg e resistência vascular pulmonar > 3 unidades Wood.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA TOSSE - DOR TORÁCICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O sinais e sintomas geralmente surgem tardiamente, e se manifestam como: **dispneia**, **síncope**, **fadiga**, **palpitações** e **dor torácica**. A doença deve ser classificada quanto ao grau de funcionalidade, considerando o nível de restrição das atividades causado pelos sintomas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Identificação da etiologia + caracterização hemodinâmica. Medidas que devem ser adotadas: abolição do fumo, limitação da atividade física até desencadear dispneia leve, vacinações anti-influenza e antipneumocócica, pacientes do sexo feminino em idade fértil devem ser aconselhadas à contracepção (alto risco de complicações e alta mortalidade). Oxigenoterapia deve ser indicada para pacientes que apresentam hipoxemia em repouso ou durante exercício.

Medicações que podem ser utilizadas: bloqueadores dos canais de cálcio (aumentam sobrevida), inibidores da fosfodiesterase-5, análogos da prostaciclina e antagonista de endotelina.

EM QUEM OCORRE?

A HP idiopática é o tipo mais comum, e é mais prevalente no sexo feminino.



FIBROMIALGIA



O QUE É?

Síndrome de dor musculoesquelética generalizada, com múltiplos pontos dolorosos periarticulares encontrados no exame físico.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres jovens, e está associada com doenças reumatológicas e psiquiátricas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Os critérios atuais exigem a dor em 4-5 regiões do corpo + tempo dos sintomas > 3 meses + outros sintomas como fadiga, sono não restaurador, cefaleia, depressão e sintomas cognitivos. O achado de múltiplos pontos doloridos (antigos "tender points") em locais característicos não é mais critério obrigatório). Exames laboratoriais apenas para descartar diferenciais.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor generalizada, crônica e gradual, geralmente desproporcional a qualquer achado do exame físico. Fadiga é o sintoma mais comum. Podem ocorrer distúrbios do sono e alterações de humor, que também funcionam como gatilhos da dor.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Realizar **atividade física** (eg, aeróbica, alongamentos) e **evitar fatores de estresse** são medidas importantes. Farmacoterapia com **antidepressivos** (eg, Amitriptilina 10-50 mg/dia), principalmente para melhor qualidade do sono.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - FRAQUEZA - CEFALEIA

SÍNDROME SAPHO

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Caracteriza-se por artropatia única que envolve a parede torácica anterior e está associada a lesões cutâneas neutrofílicas.

EM QUEM OCORRE?

Doença rara, mais prevalente entre 30-50 anos, com leve predominância em mulheres jovens.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não existe tratamento específico. Recomenda-se o uso de anti-inflamatórios (AINEs ou corticoide). Podem ser utilizados Metotrexato e Anti-TNF.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sinais que definem a síndrome fazem parte do mnemônico que a nomeia: Sinovite, Acne, Pustulose, Hiperostose (supercrescimento ósseo) e Osteíte. 65-90% dos pacientes apresentam acometimento de parede torácica anterior.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico essencialmente clínico, baseado nos 5 sinais que definem a síndrome. Entretanto, não deixa de ser difícil, visto que pode se apresentar com diferentes combinações dos sinais.

DOR TORÁCICA - ARTRITE

Dor Torácica Crônica (duração de dias, semanas e até meses) Segue o território de distribuição do nervo e desencadeada por estímulo tátil discreto? DOR TORÁCICA NEUROPÁTICA Herpes-Zóster

HERPES ZÓSTER

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Reativação da infecção latente endógena pelo vírus varicela-zoster, nos gânglios sensitivos.

EM QUEM OCORRE?

Fatores de risco: idade > 50 anos, pacientes imunocomprometidos, pacientes transplantados, doenças autoimunes (DII, AR), infecção por HIV.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico, baseado nos sintomas e na caracterização das lesões dermatológicas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor intensa que segue a distribuição do nervo + **erupções vesiculares** agrupadas com base hiperemiada, dolorosas, que geralmente ocorrem em uma distribuição por dermátomo. A dor pode preceder ou acompanhar as erupções características, ou até seguir após resolução.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antivirais como o **Aciclovir** (800 mg, 5x/dia, por 7 dias) ou o **Valaciclovir** (1g, 3x/dia por 7 dias). Analgesia compõe o tratamento.

PRURIDO - LESÕES BOLHOSAS - DOR TORÁCICA

Dor Torácica Crônica

(duração de dias, semanas e até meses)

Dor "surda", sem características específicas?

Tumor de Pancoast

O QUE É?

Neoplasia pulmonar localizada nos lobos superiores apicais, próximos aos vasos subclávios.

EM QUEM OCORRE?

Está associado ao tabagismo, quando causado pelo carcinoma broncogênico.

TUMOR DE PANCOAST

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os pacientes costuma cursar com uma **dor torá- cica vaga**, dor no ombro, atrofia muscular das
mãos, síndrome de Horner (enoftalmia + ptose
palpebral + miose + anidrose da face).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Biópsia da massa pulmonar. A maioria são cânceres de pulmão de não pequenas células.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - TOSSE - DISPNEIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Quimiorradioterapia concomitante é o passo inicial recomendado no manejo do paciente, seguido por ressecção cirúrgica, se não houver evidência de metástases ou progressão local.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- HOLLANDER, Judd E., CHASE, Maureen. Evaluation of the adult with chest pain in the emergency department. UpToDate, 2018.
- KAHRILAS, Peter J. Clinical manifestations and diagnosis of gastroesophageal reflux in adults. UpToDate, 2018.
- 3. GOLDMAN, L., AUSIELLO, D. CECIL Medicina Interna. 24ª ed. Saunders-Elsevier, 2012.
- SANTOS, E. C. L., FIGUINHA, F. C. R., LIMA, A. G. S., HENARES, B. B., MASTROCOLA, F. Manual de Cardiologia - Cardiopapers. Ed. Atheneu, 2015.

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

"Por causa de uma moto importada. Minha vida sempre foi de sofrimento. Sentava do lado dela na escola. Anotava a lição. Saía junto para o recreio. Meu amor dos 10 anos.

Aqueles olhinhos... Aquele sorriso... Nathalia. Meu primeiro amor. Naquele dia levei um poema e uma maçã para presenteá-la. Quando saí para os fundos da escola para encontrá-la, fiquei chocado. Um rapaz bem mais velho a apertava contra uma moto branca e a beijava desesperadamente. Meu mundo caiu. O chão afundou. Minha vista escureceu. Minhas pernas amoleceram. Veio uma angústia e uma vontade de chorar, de matar, de morrer. Corri para casa.

Quando entrei em casa já estava com febre. Febre alta. Em pouco tempo meu corpo começou a empolar com várias manchas vermelhas. Meus pais disseram que era uma virose. Me tranquei no quarto. Lá fiquei 5 dias de febre alta e pesadelos. Sonhava que um japonês a levava na garupa da moto, que casava com ela e nasciam vários japonesinhos.

Minha boca estranhamente ficou vermelha como se eu tivesse passado batom e minha língua da mesma cor, inchada. No meio do pesadelo com minha amada, acordei com dor no peito. Gritei. Meus pais me levaram para o hospital.

Suava. A dor corria para o queixo e para a mandíbula. Tinha agora vontade de vomitar, mas não conseguia. Nathalia tinha fincado uma cruz no meu peito! Os médicos não acreditavam. Perguntavam minha idade repetidamente segurando um papel com uns traçados.



- Nove anos! repetia minha mãe."
 - I. Qual a causa dor torácica do nosso herói sofredor?
 - 2. Há uma doença de base. Qual?
 - 9 3. Qual a terapêutica teria sido imprescindível para essa doença de base?

CASO 2

"Sobrevivi à febre da moto. Assim como a duas quedas de árvore. Três acidentes de carro. Um de ônibus. Um coice de mula que me afundou a cabeça. Dengue. Escarlatina. Tiro. Facada. Sobrevivi a tudo. Amei de novo e casei. Quando a minha primeira mulher, Abigobalda, já tinha 28 anos, 2 abortos e 2 filhos, se queixou de uma dor no peito de repente. Me lembrei da dor quando menino.

- Como é, mulher?
- Dói quando respira. Quando deito para frente, melhora.



Imagem: Dr Krister Askaner, Radiopaedia.org, rID: 50158

Corremos para o hospital. Lá fizeram um raio-X e também acharam uma trombose no braço direito. Nas canelas, minha mulher tinha umas manchas vermelhas, altas, largas, com algumas úlceras. Por pouco, sobreviveu."

- I. Qual a causa dor torácica?
- 2. Qual a provável causa da trombose de braço?
- 3. Qual a doença de base?

CASO 3

"Tanta história e não falei de mim ainda. Só o nome que não vou contar pois alguém aí pode me conhecer. Sou um cara magro, alto, moreno, bonito e sensual... Digo, bem apessoado e gentil. Meu problema é o azar. Azar no jogo e azar no amor. Fui visitar minha mulher no hospital, lá eu soube que ela estava melhor. Que bom! Mas ruim foi porque ela se amigou com um outro paciente da outra enfermaria, e o segurança me falou que eles tiveram coisas íntimas na cama do hospital. Como é que um hospital permite isso: a pessoa fazer intimidades na cama do hospital, no estacionamento?! É um hospital ou é um brega?!

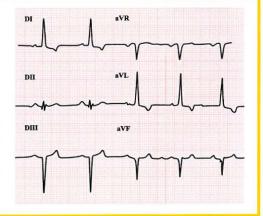
Quando eu soube, chega fui dar uma fungada de raiva e aí, nesse momento, como se tivesse pocado uma coisa dentro de mim, deu uma dor da zorra, fina, quando eu respirava, com um pouco de falta de ar. Lembrei da minha mulher, quer dizer, ex! Ela teve uma dor assim também. Baixei para frente o peito e não melhorou. Pensei: se eu morrer, eu mato essa desgraçada! Nessa hora, chegaram uns médicos, me pegando e tal. E dizendo que aquilo tinha alguma coisa a ver com a questão 1 da prova de residência. Que aquilo era fator de risco. Não entendi nada. E me levaram paro o raio-X:"



I. Qual a causa dor torácica do nosso herói?

CASO 4

"Amar é padecer no paraíso. Minha vida de amores sofridos continuava. Comigo e ao meu redor. Meu irmão mais velho, já com 68 anos, vive de idas e vindas com a mulher e vivia se queixando de dor no peito. Uma dor em aperto, que surgia mais quando ele fazia algum esforço. Da última vez que a mulher foi embora, dessa vez com o trapezista do circo, ele ainda tentou correr atrás dela e do carro do circo, mas na hora de correr, perdeu os sentidos e caiu. Chegando no hospital, o médico falou que ele tinha um sopro sistólico



em direção ao pescoço. Eu gravei aquilo, de tão estranho: um sopro no coração que ia pro pescoço!"

I. Qual a causa da dor torácica?

CASO 5

"Como desgraça pouca é bobagem, eu comecei a ter falta de ar às vezes, e dor no peito quando respirava fundo. Isso já tem quase um ano na verdade. Eu não queria ir para o hospital. Mas não tive escolha quando meus pés começaram a inchar.

Quando cheguei aqui, eles viram um aumento no meu fígado e no meu baço. Eu pensei: Começou! Depois, acharam varizes no meu esôfago! Nunca ouvi dizer que existia varizes fora da perna! E olha que eu nem tenho varizes na perna! Depois disseram que eu tinha anemia, plaquetopenia e os glóbulos brancos baixos também. Lenhou! Dali, o rim foi alterando. Disseram que tinha a ver com coração, mas que o meu coração não estava grande. Depois que resolveram meu problema, me liberaram para casa para curtir o Dia dos Namorados."

- I. Qual a causa da dor torácica?
- 2. Qual a causa mais provável desta condição?

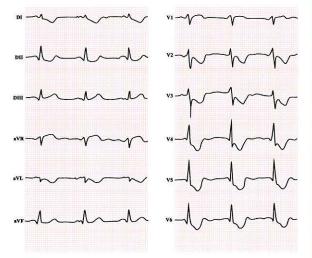
CASO 6

"Que noite maravilhosa! Como é bom o Dia dos Namorados! O jantar foi ótimo, mas a melhor parte é depois... Não parava de pensar nisso... Já fazia um tempo... Acho que, em meus 65 anos de vida, nunca tive um jantar tão maravilhoso... Esqueci até da minha Insulina que uso pro Diabetes. O problema foi que me empolguei na segunda parte da noite, ouvindo Vando, e quando estava nos "amassos" com minha querida espo-

sa, veio uma dor forte no peito! Meu Deus! Algo apertava meu coração! Suava que não parava mais, meu braço esquerdo começou a doer também. Me levaram pro hospital! O que estava acontecendo comigo?"

Troponina I = 15 >> 40(VR: < 1 ng/mL)

- I. Qual tipo de dor torácica?
- 2. Qual o diagnóstico, considerando o ECG e o laboratório?
- 3. Onde está a lesão?



RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Dor torácica com irradiação para queixo e mandíbula, associada a ECG com supradesnivelamento do segmento ST. Suspeita diagnóstica principal: Síndrome Coronariana Aguda com supradesnivelamento do segmento ST, por provável aneurisma coronariano. 2. Pelo quadro de SCA em um menino de 9 anos com febre alta, rash e "língua em framboesa" (avermelhada e edemaciada) o diagnóstico é de Síndrome de Kawasaki. Ainda há as pistas no texto ficcional, que brinca com a marca de moto Kawasaki e com os "japonesinhos". 3. Imunoglobulina IV é terapêutica decisiva que, se introduzida precocemente, na primeira semana de apresentação, pode alterar a evolução natural da doença e diminuir a chance de surgimento de aneurisma coronário, SCA e morte. No manejo do quadro inflamatório e sintomático pode ser usado o Ácido Acetilsalicílico (AAS).

CASO 02: 1. A combinação de dor torácica que "piora ao respirar" e o dado de melhorar quando a paciente se deita inclinada para frente (posição da "prece maometana") sugerem Pericardite Aguda como diagnóstico. Além disto, a radiografía mostra aumento da área cardíaca, reforçando a suspeita. As demais queixas e dados da história: púrpura palpável (vasculítica) em MMII e trombose em local atípico (braço) são dados para o diagnóstico etiológico da Pericardite. 2. Síndrome do Anticorpo Antifosfolipídeo (SAAF) é o diagnóstico provável, pois há trombose em local atípico associado a aborto de repetição, além de relação com o diagnóstico de base. 3. Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), por tudo que foi demonstrado nas questões anteriores.

CASO 03: Pneumotórax Espontâneo, pelo dor torácica súbita associada com epidemiologia (homem com biotipo longilíneo). A radiografia mostra, à esquerda, padrão de hipertransparência, com coluna de ar visível entre a parede torácica e a pleura visceral.

CASO 04: A combinação de dor torácica + síncope + sopro que irradia para artéria carótida + ECG com sinais de hipertrofia ventricular esquerda e inversão de onda T leva ao diagnóstico de Estenose Aórtica.

CASO 05: 1. Relação difícil, mas se abordarmos o caso pela parte "mais palpável", ou seja, pelo quadro de hepatoesplenomegalia sec. hipertensão portal, varizes de esôfago e hiperesplenismo com pancitopenia, é possível pensar em etiologias que possam explicar esta condição. De cara, em nosso meio, podemos cogitar Esquistossomose com hipertensão portal, associada a hipertensão pulmonar, gerando dor torácica e quadro cardíaco. Outra possibilidade seria supor que o quadro de hipertensão portal e hepatoesplenomegalia seja secundário a uma pré-carga aumentada, gerada por condições como uma Pericardite Constritiva crônica, Endomiocardiofibrose ou até Insuficiência Tricúspide severa. Pela ausência de sopro e de hipertensão pulmonar, e considerando a dor torácica desde o início da história, parece que a suspeita mais provável entre estas seja a Pericardite Constritiva crônica. 2. Pelo tempo de evolução, etiologia tuberculosa é a mais comum.

CASO 06: 1. Dor torácica em aperto, com irradiação para braço esquerdo: considerar dor tipo A. 2. Síndrome Coronariana Aguda sem supradesnivelamento do segmento ST. Atenção ao supra de ST em aVr, com infradesnivelamento difuso! 3. Tronco da artéria coronária esquerda ou segmento proximal da artéria descendente anterior (DA).



DISFAGIA

AUTORES

Maria Gabriela Dezan Adriana Alves Rapp Clístenes Queiroz Oliveira

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

DISFAGIA AGUDA, 176
DISFAGIA SUBAGUDA, 178
DISFAGIA RECORRENTE, 179
DISFAGIA CRÔNICA, 183
BATALHA DAS SÍNDROMES, 187



DISFAGIA

O QUE É?

É a dificuldade na progressão do bolo alimentar, desde a boca até o estômago, podendo acometer tanto a etapa da deglutição, quanto a etapa da passagem do alimento pelo esôfago.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Por disfagia entende-se a dificuldade na progressão do alimento da cavidade oral até o estômago estando por trás, geralmente, de alguma anormalidade deste trajeto, seja funcional ou mecânica. Pode ocorrer com alimentos de qualquer consistência, de líquidos a sólidos, e pode ser referida pelo paciente através de uma varidade de queixas. Para melhor organizar o raciocínio diagnóstico, a disfagia pode ser agrupada pela temporalidade do sintoma e pela sua localização anatômica. Pela temporalidade, tem-se a disfagia que ocorre de forma aguda ("súbita"), subaguda ("de repente, sem histórico") recorrente ("vem, vai embora e volta depois") e crônica ("já ocorre há algum tempo"), esta última podendo ser estável ou progressiva. Já pela anatomia, a disfagia pode ser dividida em orofaríngea (com a queixa de "engasgo") ou esofágica (com a queixa de "entalo"), e a combinação do raciocínio temporal com o raciocínio anatômico contribui para encontrarmos as melhores suspeitas. Muitas são as causas deste sintoma, por isso atenção aos sinais e sintomas de alarme.

SINAIS DE ALARME NA DISFAGIA

+ doenças associadas

- Disfonia associada a câncer de laringe, câncer de esôfago comprimindo cordas vocais;
- Idade quanto mais avançada, maior a chance de estarmos diante de uma neoplasia;
- Sente dor no ouvido possível câncer de laringe, causando otalgia;
- Febre presente em neoplasia e esofagites infecciosas;
- A Anemia sugere neoplasia, síndrome de Plummer-Vinson, esofagites, CREST;
- Go fast, disfagia rapidamente progressiva indica neoplasia;
- Inapetência e perda de peso neoplasia, acalásia;
- A Álcool ou cigarro aumentam a chance de neoplasias.

7.1 DISFAGIA AGUDA

Trata-se da disfagia súbita, que evolui dentro de minutos ou horas. Geralmente, está associada a um evento prévio que a desencadeou, como engasgo com corpos estranhos, acidente vascular cerebral, trauma e ingestão de substâncias corrosivas (Esofagite Cáustica).





PULO DO GATO

O infarto medular lateral, ou seja, oclusão da artéria vertebral intracraniana, conhecido como **síndrome de Wallenberg** é uma síndrome cerebrovascular que causa sintomas vestibulares, cerebelares, sensoriais, disfunção respiratória e autonômica, além da fraqueza muscular dos músculos invervados por nervos cranianos bulbares. Essa última manifestação geralmente cursa com rouquidão, disartria e disfagia.

ESOFAGITE CÁUSTICA



O QUE É?

Lesão aguda e severa da mucosa esofágica decorrente da ingestão de agentes cáusticos, normalmente hidróxido de sódio/potássio presente em produtos de limpeza e cosméticos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O sintoma mais comum é a disfagia, que ocorre de imediato e pode perdurar por semanas após a queimadura. As queixas incluem também: dor torácica e abdominal, e hematêmese. Pode ocorrer rouquidão se a via aérea também é lesada. Complicações incluem estenoses esofágicas, mediastinite e fístulas traqueoesofágicas.

EM QUEM OCORRE?

Geralmente, ocorre em crianças jovens (1-3 anos) e a ingesta é acidental. Em jovens e adultos, tentar para a possibilidade do evento ter sido uma tentativa de suicídio.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Predominantemente clínico, baseado na história do início dos sintomas e materiais expostos ao paciente. Se sintomas respiratórios, solicitar RX de tórax. Suspeita de complicação (perfuração, fístula, etc), avaliar com exames de imagem. Endoscopia será eventualmente necessária para avaliação da extensão da lesão.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento de suporte. Atenção! **Não induzir** vômitos, não usar agentes neutralizantes, carvão ativo, leite ou água. Realizar endoscopia para avaliar necessidade de sonda nasogástrica. Se perfuração, antibioticoterapia profilática

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA - DOR ABDOMINAL - DOR TORÁCICA

7.2 DISFAGIA SUBAGUDA

Aqui falamos da disfagia que progride em dias ou semanas. Normalmente, quando não estamos diante da apresentação inicial de uma disfagia que se tornará crônica, poderemos pensar em causas infecciosas/ inflamatórias que envolvem o tecido esofágico (esofagites) ou que interferem no estímulo nervoso dos músculos da deglutição (encefalites, meningite e botulismo).



O QUE É?

ESOFAGITES INFECCIOSAS



Inflamação esofágica secundária a infecções. As mais comuns são: candidíase esofágica, esofagite herpética e esofagite por citomegalovírus.

EM QUEM OCORRE?

Comum na imunodepressão e Diabetes Mellitus.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Endoscopia digestiva alta, cultura e biópsia do material. Os achados sugestivos de cada etiologia na endoscopia: placas esbranquiçadas (candidíase); úlceras de bordas elevados (esofagite herpética); úlcera única e plana (CMV).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Além da disfagia e da possível síndrome febril que esses pacientes podem apresentar, o marco da doença é a intensa odinofagia com localização retroesternal da dor.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Candidíase esofágica: Fluconazol, via oral. Esofagite herpética: Aciclovir, via oral. Esofagite por CMV: Ganciclovir venoso.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA - FEBRE - DOR TORÁCICA

O QUE É?

BOTULISMO





Doença causada pela neurotoxina da bactéria Clostridium botulinum. O contágio é mais comum por via alimentar (ingestão de alimentos contaminados com a toxina), mas é possível adquirir através da ingestão de esporos da bactéria (com colonização do TGI e produção da toxina in vivo), por contaminação de feridas, via inalação (associado a práticas de bioterrorismo) e iatrogenia. A toxina se liga aos terminais nervosos colinérgicos, levando à dificuldade de liberação da acetilcolina pré-sináptica.

EM QUEM OCORRE?

Depende da forma de aquisição. Deve-se fazer um interrogatório alimentar rigososo (incluindo consumo de mel, especialmente em menores de 01 ano), uso de drogas injetáveis, uso cosmético da toxina botulínica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica sugestiva + epidemiologia compatível.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - DISFAGIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A clínica se caracteriza por déficits neurológicos simétricos de predomínio motor + preservação do nível de consciência + ausência de febre + freqüência cardíaca e pressão arterial normais. É comum haver sinais e sintomas associados síndrome anticolinérgica: boca seca, diplopia, ptose palpebral, sintomas de paresia bulbar.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Monitorização + medidas de suporte + **uso do** soro antibotulínico.

7.3 DISFAGIA RECORRENTE

Disfagia recorrente, também chamada de episódica, é a disfagia que alterna períodos sintomáticos com períodos de remissão. Existe a possibilidade das etiologias aqui citadas evoluírem com disfagia crônica, estável ou progressiva. O raciocínio segue a lógica de tentar classificar o sintoma do paciente em disfagia orofaríngea ou esofágica.



MIASTENIA GRAVIS



Doença autoimune adquirida da junção neuromuscular, mediada por autoanticorpos dirigidos ao receptor de acetilcolina da junção neuromuscular ou à outra proteína da junção póssináptica, como o anticinase músculo específica.

EM QUEM OCORRE?

Acomete mais mulheres na 2ª e 3ª década de vida e homens da 5ª a 6ª década. Associação com outras doenças autoimunes e também com hiperplasia do timo (65%) e timoma (10%).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fraqueza com flutuabilidade e fadigabilidade de grupos musculares acometidos, levando à **ptose** palpebral, diplopia, disartria, disfagia, fraqueza de musculatura respiratória e de extremidades (mais proximal do que distal). Piora com uso da musculatura melhora com o repouso. A fraqueza ocular é assimétrica e bilateral.

FICHA CLÍNICA

Crise miastênica: sintomas respiratórios (fraqueza da musculatura respiratória) + sintomas bulbares. Leva à Insuficiência Respiratória Aguda.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica e epidemiologia + teste do edrofônio positivo (inibidor da acetilcolinesterase de ação curta que melhora os sintomas) + dosagem de autoanticorpos (anti-receptor da acetilcolina e/ ou anti-cinase músculo específica) + eletroneuromiografia com redução do potencial de ação à estimulação repetitiva (padrão decremental).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento sintomático com **inibidores da colinesterase** (Piridostigmina ou Neostigmina). Induzir remissão para pacientes com piora progressiva, com corticoterapia/imunossupressores. **Crise miastênica** pode exigir plasmaférese ou imunoglobulina IV. Se timoma, fazer timectomia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - DISFAGIA - DISPNEIA

DIVERTÍCULO DE ZENCKER

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Consiste na herniação da mucosa e submucosa da faringe, sendo portanto um falso divertículo. Resulta da fragilidade da parede posterior da faringe, conhecida como triângulo de Killian.

EM QUEM OCORRE?

Mais comumente, acomete indivíduos idosos (mais que 60 anos) do sexo masculino.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O padrão-ouro é a esofagografia baritada.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Disfagia, regurgitação, halitose, sensação de tumoração em região posterior cervical. Pode ser assintomático nas fases iniciais.

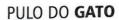
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Cirúrgica: Diverticulopexia ou diverticulotomia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA - TOSSE





Em pacientes adultos com queixa de disfagia que na infância apresentavam sintomas respiratórios (tosse, dispneia), deve-se pensar em disfagia lusória. É uma condição secundária à compressão vascular do esôfago, geralmente por anormalidades do arco aórtico. Na infância podem ocorrer sintomas respiratórios devido à maior complacência das vias aéreas superiores desta população, tornando-a mais susceptível à sintomas compressivos.

ESPASMO ESOFAGIANO DIFUSO

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Distúrbio da motilidade esofágica onde contrações não efetivas substituem o peristaltismo.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre mais em mulheres jovens, geralmente portadoras de distúrbios psicossomáticos (como ansiedade, depressão e outros).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nitratos, bloqueadores dos canais de cálcio e antidepressivos tricíclicos. Cirurgia (esofagomiotomia longitudinal) para casos refratários.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com disfagia para sólidos e líquidos. com a sensação de comida presa no esôfago, e dor torácica retroesternal. Também pode ocorrer sensação de queimação e regurgitação. É comum ocorrer em associação com DRGE.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Padrão-ouro: esofagomanometria (detecta ondas não-peristálticas), fluoroscopia baritada (esôfago em saca-rolha). Lembrar que os exames podem ser normais, já que o EED é episódico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA - DOR ABDOMINAL - DOR TORÁCICA



PULO DO GATO

Uma condição muito semelhante ao Espasmo Esofageano Difuso é o esôfago em quebra-nozes, que acomete homens e mulheres sem preferência, em qualquer idade. A diferença aqui é que as ondas peristálsticas, de grande amplitude, são eficazes, ao contrário do EED. O diagnóstico também é feito com a esofagomanometria e a abordagem terapêutica é semelhante àquela vista para o EED.

O QUE É?

ANÉIS E MEMBRANAS

FICHA CLÍNICA



São finas estruturas que subocluem a luz esofágica. Os anéis localizam-se mais distalmente e percorrem toda a circunferência esofágica, tendo de 2 a 5 mm de diâmetro. As membranas se posicionam de forma mais proximal, envolvendo parte da circunferência do esôfago, tendo < 2 mm.

EM QUEM OCORRE?

Podem ocorrer como defeitos congênitos, e são mais comuns em crianças. Hérnia de hiato e esofagite eosinofílica são associadas a formação de anéis. Formação de membranas ocorre síndrome de Plummer-Vinson, e está associada a divertículo de Zenker e doenças dermatológicas bolhosas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Dilatação esofágica com balão, terapia incisional com eletrocautério em casos refratários.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Disfagia ocasional, principalmente para alimentos sólidos. Na maioria dos casos, é assintomático.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através da esofagografia baritada e/ou endoscopia digestiva alta. Pode-se realizar biópsia para pesquisar esofagite eosinofílica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA

TOME CUIDADO!

A tríade composta de anemia por deficiência de ferro + disfagia + membrana esofágica deve remeter ao diagnóstico da Síndrome de Plummer-Vinson ou de Paterson-Brown-Kelly. Acomete mais mulheres de meia-idade e está relacionado com aumento do risco de carcinoma espinocelular de faringe e esôfago. Atenção!



PULO DO GATO

O anel de Schatzki é o tipo mais comum de anel esofágico e tipicamente está associado à hérnia hiatal. Localiza-se geralmente na junção escamocolunar. É conhecida como a síndrome do Steakhouse por ser típica a disfagia repentina a alimentos sólidos, como pedaços de carne.

O QUE É?

ESOFAGITE EOSINOFÍLICA

FICHA CLÍNICA

Doença inflamatória crônica, imunomediada pela infiltração de eosinófilos na mucosa esofágica.

EM QUEM OCORRE?

Acomete geralmente homens, entre 20-30 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Disfagia principalmente para sólidos, pirose, dor torácica irradiada como dor abdominal alta.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA - DOR TORÁCICA - DOR ABDOMINAL

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

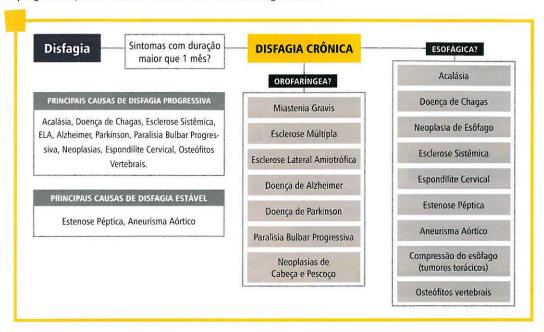
Endoscopia digestiva alta associada a biópsia e estudo anatomopatológico. Deve-se excluir outras causas de eosinofilia esofágica como Doença Celíaca, Doença de Crohn, síndrome hipereosinofílica, vasculites, enxerto x hospedeiro, etc.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Evitar alimentos alergênicos. Terapia farmacológica: inibidores da bomba de prótons e glicocorticoides tópicos. Pode-se realizar dilatação endoscópica como medida sintomática.

7.4 DISFAGIA CRÔNICA

Entende-se como a disfagia com duração maior que 1 mês. O seu raciocínio inicial também deve incluir a característica anatômica da disfagia (orofaríngea ou esofágica). Também pode ser útil identificar se vocês está diante de uma disfagia crônica progressiva (ou seja, com piora progressiva) ou diante de uma disfagia crônica estável (sem piora progressiva). As disfagias progressivas incluem Acalásia, megaesôfago da Doença de Chagas, Esclerose Sistêmica, ELA, Alzheimer, Parkinson, Paralisia Bulbar Progressiva e doenças que podem comprimir o esôfago ou a faringe, como neoplasias, espondilite e osteófitos vertebrais. As principais causas de disfagia estável são estenose péptica e aneurisma aórtico. Entretanto, muitas causas de disfagia progressiva podem evoluir e cursar com sintomatologia estável.



O QUE É?

Distúrbio da motilidade esofágica devido à degeneração das células ganglionares do plexo mesentérico de Auerbach.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Início insidioso e sintomas progressivos. Cursa com disfagia para sólidos e líquidos, regurgitação, soluções, dor retroesternal e pirose. Pode cursar com perda de peso importante.

ACALÁSIA

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O exame padrão-ouro é a esofagomanometria, onde atesta-se aperistalse e relaxamento deficiente do esfíncter esofagiano inferior. Outros exames: esofagografia baritada (evidencia sinal do bico de pássaro) e endoscopia digestiva alta.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA - DOR TORÁCICA

EM OUEM OCORRE?

Pessoas entre 25-60 anos, sem preferência por sexo. Pode ocorrer em conjunto com insuficiência adrenal a incapacidade de produzir lágrimas na síndrome genética de Allgrove.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Pode-se utilizar bloqueadores dos canais de cálcio, nitratos ou administração de toxina botulínica no músculo esofágico, mas as condutas mais indicadas são a dilatação pneumática através de endoscopia e a esofagomiotomia (cirurgia).

ESCLEROSE SISTÊMICA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Também chamada de Esclerodermia, trata-se de um doença autoimune multissistêmica caracterizada pela hiperprodução de colágeno, com fibrose progressiva da pele e orgãos.

EM QUEM OCORRE?

A grade maioria dos pacientes com ES são mulheres jovens. É mais comum também em negros. Pode ocorrer em conjunto com as manifestações do LES (Doença Mista do Tecido Conjuntivo).

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Baseado em critérios predefinidos:

Fenômeno de Raynaud;

Ulcerações isquêmicas nas pontas dos dedos, calcinose cutânea, telangiectasias;

Pirose e/ou disfagia;

Disfunção erétil em homens;

Hipertensão ou insuficiência renal agudas;

Dispneia com função pulmonar restritiva;

Hipertensão arterial pulmonar;

Diarreia ou pseudo-obstrução intestinal;

Anticorpo antitopoisomerase I, anticentrômero e/ou anti-RNA polimerase III positivos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Existem duas principais formas de manifestações:

Esclerose sistêmica cutâneo limitada, também chamada de síndrome CREST por cursar com Calcinose cutânea, fenômeno de Raynaud, disfunção Esofágica (disfagia), eSclerodactilia e Telangiectasias. Somada a essas manifestações, cursa com esclerose da pele de membros e face.

Esclerose sistêmica difusa, que, além da esclerose cutânea disseminada, cursa com manifestações musculoesqueléticas (artralgia, mialgia, fragueza muscular e deformidades), gastrointestinais (disfagia, pirose, complicações ano--retais), cardiopulmonares (miocardite, fibrose pulmonar), renais (fibrose vascular e intersticial), fenômeno de Raynaud, fadiga e perda de peso.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento, inicialmente, deve ser individualizado de acordo com os orgãos afetados e a forma da doença. Para doença muito difusa e multissistêmica, imunossupressão é indicada, geralmente com Metotrexato ou Ciclofosfamida.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

DISFAGIA - ARTRALGIA - SÍNDROME CONSUMPTIVA

TUMORES ESOFÁGICOS



O QUE É?

As neoplasias esofágicas podem ser benignas (raras, cujo tipo mais comum é o leiomioma) ou malignas. Estas últimas podem ser divididas entre o carcinoma escamoso (mais comum) e o adenocarcinoma, frequentemente derivado do clássico esôfago de Barret.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Endoscopia digestiva alta com retirada de material para estudo anatomopatológico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISFAGIA - SÍNDROME CONSUMPTIVA - FEBRE

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Principais sintomas: disfagia progressiva, perda ponderal, febre, rouquidão, anemia.

EM QUEM OCORRE?

O carcinoma escamoso tem como fatores de risco: ingestão de bebidas quentes, tabagismo, etilismo, Plummer-Vinson, acalásia, dentre outros.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento dependerá do estadiamento da doença. Pode haver a combinação entre quimioterapia, radioterapia e cirurgia.



TOME CUIDADO!

Uma das complicações da Doença do Refluxo Gastroesofágico é a esofagite de refluxo, lesão crônica do esôfago provocada pelo refluxo do conteúdo gástrico. Uma minoria dos pacientes com esofagite de refluxo podem evoluir com uma complicação chamada **Estenose Péptica**. Geralmente ocorre em paciente com DRGE de longa data não tratada. Caracteristicamente, cursa com disfagia para sólidos.

DISFAGIA FUNCIONAL

FICHA CLÍNICA



É definida como a sensação, referida pelo paciente, de que o alimento não segue o seu trajeto normal, sem que haja alguma alteração orgânica estrutural que justifique tal sintoma.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A sensação de disfagia pode ser intermitente ou estar presente em todas as refeições. Podem estar associados, dor torácica, pirose, regurgitação.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Bloqueadores dos canais de cálcio, agentes anticolinérgicos, antidepressivos, ansiolíticos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pelos **critérios de Roma III** (devem estar presentes todos os critérios abaixo). Tais critérios devem ser preenchidos nos últimos 3 meses, com início dos sintomas pelo menos 6 meses antes do diagnóstico. Deve-se excluir outras causas com endoscopia digestiva alta e esofagomanometria.

Percepção da dificuldade da passagem do alimento no percuso entre boca e estômago;

Ausência de comprovação de que DRGE seja a causa dos sintomas;

Ausentes distúrbios da motilidade esofágica.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- LIMA, E.J.B.; MALAFAIA, D.T.; NETO, S.G.B.; FILHO, J.T.; MORAES, F.R.R.; SILVA, G.P.; NAKAMURA, M.T. Membranas e anéis esofágicos. ABCD Arq Bras Cir Dig, 20(3):201-4. 2007.
- FEBRERO, B., et al. Disfagia lusoria como diagnóstico diferencial de la disfagia intermitente. Gastroenterol Hepatol. 2016.
- JALIL, A.A.A.; KATZKA, D.A.; CASTELL, D.O. Approach to the Patient with Dysphagia. The American Journal of Medicine, 128, 1138.e17-1138.e23. 2015.
- KRUGER, D. Assessing esophageal dysphagia. Journal of the American Academy of Physician Assistants, volume 27, 23-30. 2014.
- FREELS, M.; CARLSON, S.W. Dysphagia in a 58-Year-Old Man. American Family Physician, 15(90), 727-728. 2014.
- KHAN, A.; CARMONA, R.; TRAUBE, M. Dysphagia in the Elderly. Clin Geriatr Med, 43–53. 2014.
- CARUCCI, L.R.; TURNER, M.A. Dysphagia Revisited: Common and Unusual Causes. RadioGraphics, 35:105–122. 2015.
- MALAGELADA, J.R., et al. Dysphagia—Global Guidelines and Cascades. J Clin Gastroenterol, 49, 307-378. 2015.
- DROSSMAN, D.A.; CORAZZIARI, E.; DELVAUX, M.; SPILLER, R.; TALLEY, N.J.; THOMPSON, W.G.; WHITEHEAD, W.E. Rome III: the functional gastrointestinal disorders. 3rd ed. McLean, VA: Degnon Associates, 885-93. 2006.
- CASTELL, D.O. Esophageal motility disorders: Clinical manifestations, diagnosis, and management. UpToDate, 2017.
- 11. FASS, R. Overview of dysphagia in adults. UpToDate, 2016.
- 12. MULDER, C.J.J.; DELFT, F.V. Zenker's diverticulum. UpToDate, 2014.
- 13. ERGUN, G.A.; KAHRILAS, P. J. Esophageal rings and webs. UpToDate, 2017.
- 14. SPECHLER, S. J. Achalasia: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. UpToDate, 2016.
- 15. PEGRAM, P. S.; STONE, S. M. Botulism. UpToDate, 2017.
- 16. BONIS, P.A.L.; FURUTA, G.T. Clinical manifestations and diagnosis of eosinophilic esophagitis. Up-ToDate, 2016.
- KAUFFMAN, C. A. Clinical manifestations of oropharyngeal and esophageal candidiasis. UpToDate, 2016.
- LEMBO, A. J. Oropharyngeal dysphagia: Clinical features, diagnosis, and management. UpToDate, 2015.
- 19. LEMBO, A. J. Oropharyngeal dysphagia: Etiology and pathogenesis. UpToDate, 2015.



BATALHA DAS SÍNDROMES

O Encontro de Gastronomia Ameaçado

Não poderia cancelar o evento! Depois de pagar as passagens de chefs do mundo inteiro, contratar o concorrido espaço, receber inscrições de centenas de jovens cozinheiros e degustadores... Nem queria pensar naquilo! Seria o fim... Já estava decidido! Não iria cancelar! Não seria uma ameaça de sabotagem que iria fazê-la desistir! Afinal, o VIII Encontro Internacional de Gastronomia era um enorme sucesso! Já um marco turístico da cidade de Salvador. A Bahia vivia novos tempos, tempos modernos, e o Encontro Internacional de Gastronomia da Família Vidal era um símbolo dessa nova era. Aquela ameaça não a faria cancelar o evento, pensou Ana Maria enquanto abria de novo a mensagem não identificada:

"O médico vai me trocar a gastronomia por uma gastrostomia. Estava cada vez pior, e nem mais conseguia o primeiro gole de vinho. Como não poderei mais provar destas delicias que vocês fazem aí, ninguém poderá! Ou você cancela o encontro deste fim de semana ou ele se tornará um encontro de medicina e morte!"

Ana Maria pensava... Desde que seu pai lhe deixara o velho restaurante da Barra que o seu trabalho e sucesso não enfrentava prova tão grande! Para se precaver, contratou a famosa equipe Batalha das Síndromes, chefiada por Dra. Clara, para solucionar quem seria o autor daquelas ameaças e prevenir a sua atuação no encontro. Será que eles conseguiriam descobrir a autoria? Será que evitariam o pior, a imprensa, a desmoralização? A sorte estava lançada!

O argumento de Dra. Clara foi simples na reunião: o chantagista tinha disfagia, freguentava o restaurante da família Vidal e conhecia todos! Dr. Daniel e Dra. Sabrina concordaram! Agora era cruzar os sistemas médicos dos hospitais da cidade em busca de doentes com disfagia, submetidos recentemente a gastrostomia e que tivessem algum relato de ter sido vistos pelos funcionários ou usado o cartão no restaurante Vidal! Era o que podia ser feito! Se tivesse sido tratado em outra cidade ou se ninguém lembrasse do rosto tudo estaria perdido! Munido já da lista, da ficha e fotos dos suspeitos, Dr. Daniel entrevistava o maître e os garçons em busca da resposta! O encontro internacional de gastronomia já ia começar!

CASO 1

Era português e fundara o restaurante que viria dar a reputação gastronômica da família. Chef de mão cheia conquistara a clientela com seu estilo de trazer os ingredientes das terras da Bahia para a alta cozinha. O velho maître do restaurante, Adolfo Leitão, funcionário desde a época do Vidal, contava sobre o dia no qual o velho, já com quase 80 anos, cozinhou e comeu só um caldeirão de pitú! Bons tempos... Mas aí com os anos foram vindo a dificuldade de engolir, o mau hálito e a sensação de um "bolo" na sua nuca... Uma bela tarde, ao tirar um cochilo recostado na sua cadeira de madeira de descanso, broncoaspirou e morreu. Quando viram o exame, lá estava...

Jones, Radiopaedia.org, rlD: 32769

Dr Jeremy

I. Qual o diagnóstico do velho Vidal?

CASO 2

O festival fervia! Palestras, aulas-shows, degustações! O mundo olhava para Salvador! A equipe de investigação tinha seus suspeitos com disfagia e continuava entrevistando os funcionários! Todos a postos! Todos ligados! À espera de, a qualquer momento, um homem bomba ou um maníaco da seringa entrar pela porta do auditório! No meio de uma degus-



tação de carnes e assados, um homem cai asfixiado! Pavor geral! Cianótico... Arfante... Será que o assassino já estava cumprindo sua promessa? Apenas o socorro rápido de Drª. Sabrina com uma manobra de Heimlich otimizada salvaria aquele homem! O pedaço de filé voou longe! A esposa grita, meio aliviada: já falei para ele só comer carne moída! Isso sempre acontece!

- I. Qual o diagnóstico que mais se encaixa nessa situação?
- 2. Qual terço do esôfago classicamente envolvido?

CASO 3

Reun Dra C taura de g clínic pergu Dor

Reunidos na sala de monitoramento das câmeras de segurança, a Dra Clara, a equipe de investigação e alguns funcionários do restaurante tentavam identificar entre os frequentadores do festival de gastronomia algum dos suspeitos. Com as fotos e resumos clínicos dos prontuários nas mãos, Dra. Clara repassava o perfil e perguntava aos garçons.

Dona Vanda, dona de cartório, era sempre muito ansiosa, vivia com os nervos à flor da pele. Será que era ela? "É aquela velha que sempre que comia uns pãezinhos de entrada começava a gritar se queixando de dores horríveis, dizendo que estava infartando!" Era o garçom Assis falando, se lembrando da cliente antiga.

I. Diante do relato, qual a melhor suspeita para paciente?

CASO 4

E havia o comendador! Velho cliente, chegava sempre por volta das 11 horas. Escolhia a mesa do canto e pedia seu vinho com água sem gás, por causa da acidez, como dizia ele. Nada de condimentos, nem café. Tinha o estômago sensível, confirmavam os garçons Assis e Manuel, diante da equipe na sala das câmeras do eventos. Será que era ele? O prontuário dizia que ele tinha disfagia progressiva a alguns meses, com dor epigástrica e perda ponderal. "A situação bate com a ameaça", afirmou o investigador Daniel! "Bem que eu achava que esse cara não valia nada!", falava o velho

I. Quais sintomas devem nos deixar atentos no quadro do comendador?

CASO 5

O festival de gastronomia era um sucesso! O povo comendo sem parar! Mas, naquela sala do circuito de TV, a tensão era enorme! A empresária Ana Maria Vidal, Drª. Clara, Dr. Daniel, Drª. Sabrina e os velhos garçons Assis e Manuel permaneciam investigando as fotos e fichas médicas dos clientes com disfagia! O próximo cliente seria Zeca Bahiense, que estavam reparando que vinha perdendo peso... "Cada vez mais comia menos e sempre pedia muito suco para ajudar a engolir a comida.", falou Manuel enquanto mancava pela sala (estava velho, o leal garçom). "Era comum ir às pressas ao banheiro porque regurgitava tudo que havia comido...



Coitado... teve uma infância difícil, morou em casa de pau a pique no interior da Bahia... Dizem as más línguas que até com problema de intestino preso ele está agora", confirmou Assis. Folheando o prontuário, Dra Clara achou a foto de um exame de Zeca.

I. Qual o diagnóstico do paciente Zeca Bahiense?

CASO 6

1. Se uma família, após se alimentar de chouriço e verduras em conserva, evoluirem todos com vômitos e dor abdominal e seguir com disfonia, diplopia, disfagia e perda descendente da força com insuficiência respiratória, qual a melhor suspeita?

CASO 7

"Vamos avaliar mais um suspeito enquanto segue o festival? Essa mulher vocês conhecem, senhores?", perguntou Clara. "Sim!", responderam os garçons, em uníssono: "A Nina Boneca! Aquela senhora sem nenhuma ruga na cara! Toda torta e quebrada de osteoporose, mas sem rugas!", disse o garçom Assis. "Mesmo de muletas, ela sempre vem ao restaurante tomar sopa de aspargos! Dizia que doía menos!"

1. Qual o provável diagnóstico de Nina Boneca?

magem: Dr. Mario Umana, Radiopaedia.org, rID: 38071

CASO 8



"Aquele ali que está passando no salão, eu estou reconhecendo!", falou o garçom Assis! "Sim, é o cantor! Será que é ele?", questionou Manuel. E foram ver o que dizia a ficha do rapaz... "Ele foi internado por uma dor ao engolir com dificuldade para comer! Fizeram o teste HIV, que deu positivo e uma endoscopia digestiva alta, que diz que existem placas esbranquiçadas no esôfago dele.", disse Dra Sabrina. "Vai ser ele com certeza!", gritou Manuel. "Uma vez eu o vi falando no telefone que iria se vingar e que a vontade dele era explodir o Restaurante Vidal! Vamos lá, descer e pegar ele!" Todos concordaram e começaram a descer até o salão principal onde estava o cliente suspeito!

I. Qual o diagnóstico etiológico do paciente?

Os investigadores iam em direção ao cliente da esofagite para detê-lo. Bem no meio de uma palestra, o homem se aproximava perigosamente do palco. A equipe começou a correr... A palestrante continuava a falar inocentemente. O suspeito enfiou a mão no bolso e retirou um objeto escuro bem na hora que Dr. Daniel, Dr^a Sabrina e os seguranças se aproximavam. Mas parecia que era tarde... O homem já extendia o objeto e apontava para a apresentadora. Apertou o botão... Era um gravador! Ufa!

Mas lá no fundo do palco se ouviu um barulho diferente! E o garçom Manuel desfigurado de fúria:

- Eu tenho uma bomba! Eu que fui o injustiçado! Uma vida dedicada à essa família sem nenhum reconhecimento! - O público gritava. - Agora estou com uma doença degenerativa e vou morrer. Nem comer eu consigo mais! Mas antes de morrer, eu vou explodir esta bomba e levo vocês!

Nesse momento se ouviu um estrondo, Manuel caiu. Era um tiro! Por trás dele apareceu a Dr^a Clara com o revólver na mão:

- Eu deduzi pela clínica dele: É ele! É ELA!

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 1: 1. Paciente com disfagia progressiva associada a sensação de peso na nuca, regurgitação pós alimentar com mau hálito e broncoaspiração, num caso clássico de divertículo de Zenker.

CASO 2: 1. O diagnóstico que mais se encaixa nessa situação é de Anel de Schatzki, o tipo mais comum de anel esofágico. 2. Localiza-se tipicamente na junção escamocolunar (terço distal).

CASO 3: 1. Disfagia para alimentos sólidos + Histórico de ansiedade = SD: Espasmo esofagiano difuso.

CASO 4: 1. Sinais de alerta: Perda ponderal e alcoolismo. Compatível com Adenocarcinoma de Esôfago.

CASO 5: 1. Disfagia + Perda de peso + Anorexia + Regurgitação + Obstipação + RX + Histórico de moradia em casa de pau a pique em região de risco para Chagas. SD: Megaesôfago Chagásico com Acalásia causada por esta condição.

CASO 6: Família que após se alimentar com alimentos em conserva evolui rapidamente com vômitos, dor abdominal e déficits neurológicos predominantemente motores. SD: Botulismo. Bem compatível e fácil de responder, a partir do que foi abordado no capítulo.

CASO 7: Disfagia + Alteração de pele (ausência marcante de rugas) + Disfunções articulares. SD: Esclerose Sistêmica ou também Esofagite por Alendronato, pela dor ao deglutir e pelo uso desta droga na Osteoporose citada.

CASO 8: Disfagia + Coinfecção por HIV + EDA com placas esbranquiçadas nas paredes do esôfago. SD: Esofagite Infecciosa por Cândida, comumente, e às vezes por Herpes ou Citomegalovírus.



SOLUÇO

AUTORES

Ana Gabriela Melo Camilla Correia Clístenes Queiroz

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

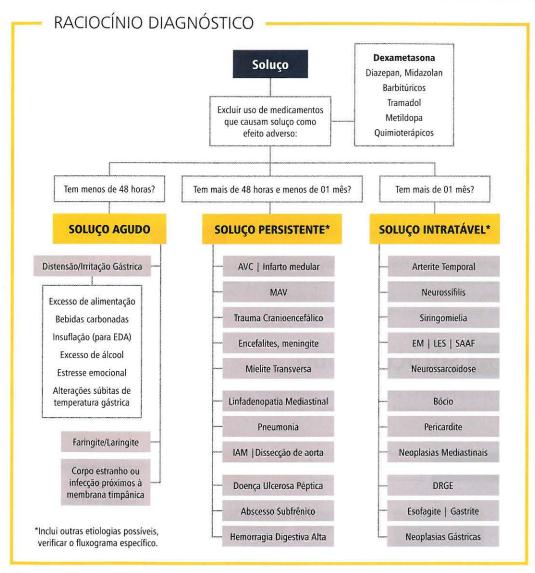
SOLUÇO AGUDO, 196 SOLUÇO PERSISTENTE E INTRATÁVEL, 198 BATALHA DAS SÍNDROMES, 203



SOLUÇO

O QUE É?

Contrações involuntárias e intermitentes da musculatura intercostal e diafragmática produzindo uma inspiração súbita seguida de fechamento abrupto da glote, produzindo o som característico ("hic").



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Soluço é um sintoma muito comum, a grande maioria das pessoas o apresentam em algum momento da vida. Entretanto, o que ocorre geralmente são as "crises de soluço agudo", breves e que desaparecem por conta própria em minutos. Grande parte dessas crises agudas podem ser atribuídas à distenção ou irritação gástrica, e no geral, não é necessário intervenção.

Entretanto, o soluço pode envolver as mais diversas situações, incluindo causas potencialmente graves, principalmente quando prolongado. Comumente, esses serão os casos que chegarão até você como profissional. Sua origem pode estar tanto no próprio sistema gastrointestinal, quanto no sistema nervoso e tórax, e por isso deve-

mos estar atentos para os sintomas associados, principalmente quando o soluço for de **duração prolongada**. Pensamos no mnemônico CHAMA para as causas mais temidas, que necessitam de diagnóstico e intervenção precoces pela potencial morbimortalidade:

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

- "Coronária": Infarto Agudo do Miocárdio
- Hemorragia Digestiva Alta
- A Aorta, Disseção/Aneurisma
- M Malformação Arteriovenosa
- A Azotemia



TOME CUIDADO!

Soluços costumam cessar com a resolução do agente causal. Se intratável, denota mau prognóstico, devendo ser iniciado investigação precocemente, já no no 1º mês!

Antes de começar a pensar nas várias etiologias do soluço, comece perguntanto ao paciente sobre o uso de medicamentos. Um dos mais reconhecidos como causador de soluços é a Dexametasona, e caso o paciente apresente tal efeito colateral, a corticoterapia deve ser trocada (geralmente para Metilprednisolona).

Excluir uso de medicamentos que causam soluço como efeito adverso: Dexametasona Diazepan, Midazolan Barbitúricos Tramadol Metildopa Quimioterápicos

8.1 SOLUÇO AGUDO

O soluço agudo pode ser entendido como aquele de duração menor do que 48 horas. A grande maioria dos casos corresponde a causas benignas e não necessitam de investigação complementar.



FARINGITE



O QUE É?

Também chamada de faringoamigdalite, a faringite é uma infecção de via aérea superior, causada comumente por adenovírus, vírus Epstein-Barr, estreptococo beta-hemolítico tipo A (EBHA, comumente Streptococcus pyogenes).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico eminentemente clinico.

Atentar para as características que tornam provável a infecção por EBHA: febre acima de 38 ° C, adenopatia cervical anterior, falta de tosse e exsudato faringotonsilar. Os quatro sinais juntos sugerem fortemente infecção por EBHGA. Quando apenas um está presente, EBHGA é improvável.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - SOLUÇO - DISFAGIA

EM QUEM OCORRE?

É responsável por 10% de todas as consultas médicas e 50% de uso de antibiótico ambulatorial nos EUA. Deve-se identificar os indivíduos com provável infecção por EBHA já que passam a ter risco para glomerulonefrites e febre reumática.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Apresenta-se sobretudo com **odinofagia intensa**. Pode cursar com febre, calafrios, prostração e fadiga, tosse e soluços.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Deve-se utilizar medicamentos para reduzirsintomas do paciente. Caso se constate etiologia bacteriana é indicado uso de **Penicilina G Benzatina** intramuscular.

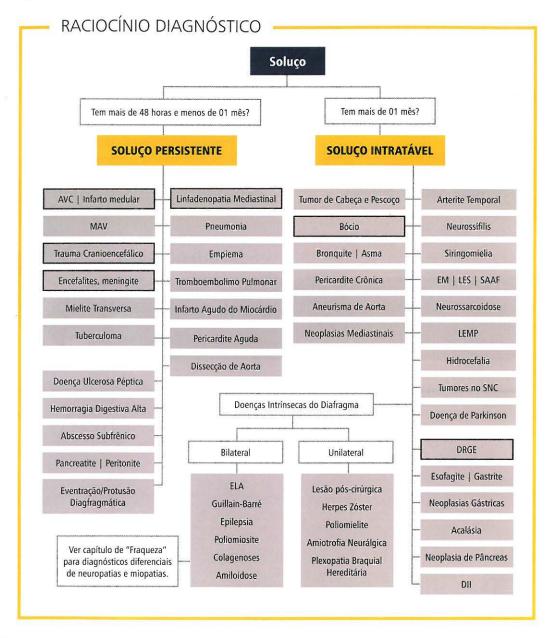
PULO DO GATO -

Achou estranho a associação do soluço agudo com infecções da orelha externa? Isso ocorre porque a principal "patogênese" do soluço é a **irritação dos nervos vago e frêni-co**. O nervo vago tem origina ramos laríngeos (justificando a presença da faringite e laringite aqui) e o nervo auricular, que pode ser irritado através do canal auditivo externo.

8.2 SOLUÇO PERSISTENTE E INTRATÁVEL

O soluço persistente pode ser entendido como aquele de duração maior do que 48 horas e menor do que 01 mês. O soluço intratável pode ser entendido como aquele de duração maior do que 01 mês. Não é incomum que essa divisão seja pouco definida, e as causas podem ser compartilhadas.

NÃO SE ASSUSTE! Uma grande quantidade de doenças e condições podem cursar com soluços intratáveis, e o próximo fluxograma mostra isso. Entretanto, sempre fique de olho nas mais comuns: AVC isquêmico/hemorrágico, Encefalites, Trauma Cranioencefálico, Bócio, Linfadenopatia Mediastinal (por infecção ou malignifidade) e DRGE (sinalizamos para você no fluxo).





PULO DO GATO

Todas as estruturas contíguas ao diafragma podem causar soluço por irritação do mesmo. **Doenças intrínsecas do diafragma** afetam diretamente o músculo e o comprometimento pode ser tanto uni quanto bilateral (maioria é unilateral e à esquerda).

A localização mais comum de lesão esofágica que causa soluço é no terço distal.

SIRINGOMIELIA



O QUE É?

Formação de uma cavidade, preenchida com líquido, dentro do canal central da medula espinhal, geralmente após interrupção no fluxo do LCR. Pode causar danos medulares importantes.

EM QUEM OCORRE?

Em pacientes com Malformação de Chiari tipo I (ver capítulo "Mielopatias") e em lesões medulares pós-traumática. Também pode ocorrer em pacientes com mielite transversa, meningite e com tumores no SNC.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito por **Ressonância Nuclear Magnética** de coluna vertebral, onde é detecada a coleção líquida dentro no canal (observar na imagem ao lado).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Causa **perda sensorial para dor e temperatura** (vibração e propriocepção não se alteram), **dor radicular**, atrofia muscular, e arreflexia, principalmente em pescoço, ombros e braços.

Podem ocorrer **distúrbios autonômicos**: anidrose, disfunção de bexiga, cólon e disfunção erétil.

As fasciculações do diafragma levam ao soluço.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para pacientes com sintomas neurológicos, recomenda-se o **tratamento cirúrgico** (drenagem de fluido da cavidade, siringotomia). **Terapia de suporte**: fisioterapia, analgesia e tratamento da espasticidade.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

MIELOPATIA - SOLUÇO

O QUE É? NEUROSSARCOIDOSE

Doença inflamatória com formação de granulomas não-infecciosos no SNC, que acomete 5-10% dos pacientes com Sarcoidose.

EM QUEM OCORRE?

Em pacientes com Sarcoidose. A doença acomete mais mulheres e negros, entre 20-40 anos.

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Neuropatia craniana (paralisia facial, disfunção visual, auditiva ou vestibular), disfunção neuroendócrina (poliúria, distúrbios na sede, sono, apetite, temperatura ou libido), convulsões focais/generalizadas, déficits neurológicos, mielopatia, hidrocefalia e neuropatia periférica.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diferencial extenso e o tratamento complicado exige diagnóstico apurado. RX ou TC de tórax pode ajudar a encontrar a doença e fornecer sítio de biópsia, agilizando o diagnóstico. Deve-se realizar RM de crânio com contraste e punção lombar (LCR revela glicose normal/baixa, proteína aumentada, pleocitose de mononucleares, IgG elevado, assim como níveis de ECA). Biópsia só deve ser considerada antes da terapia empírica se não houver doença sistêmica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Primeira linha: **Prednisona** 0,5 mg/kg/dia. Aumentar para 1,5 mg/kg/dia se massa parenquimatosa, encefalite, hidrocefalia sintomática ou paciente gravemente incapacitado. Outras terapias imunomoduladoras (eg, Azatioprina, Metotrexato) são opções, assim como a radioterapia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - MIELOPATIA
PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA



O QUE É?

PULO DO GATO

São descritos três mecanismos causadores de soluço na Sarcoidose: neurossarcoidose (mais raro), adenomegalia mediastinal e nodulações peritoneais.

DOENÇA DO REFLUXO GASTROESOFÁGICO





Episódios de refluxo do conteúdo gástrico para o esôfago que gera sintomas ou lesão da mucosa, ocorrendo normalmente no período noturno. Pode evoluir para um estágio de metaplasia no terço inferior por completo, condição chamada de **Esôfago de Barret**, quando o risco de desenvolver câncer esofágico aumenta.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pirose, **empachamento pós-prandial**, náuseas ou vômitos, **dor torácica**, tosse seca, odinofagia e disfagia, soluço.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. Em pacientes com sinais de alarme e fatores de risco para esôfago de Barret deve ser realizado **Endoscopia Digestiva Alta**.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em qualquer faixa etária, mas a prevalência aumenta com a idade. **Obesidade e gestação** são conhecidos fatores de risco. O esôfago de Barret tem seus próprios fatores de risco: idade > 50 anos, sexo masculino, hérnia de hiato, obesidade, refluxo noturno, tabagismo e história familiar de EB ou adenocarcinoma.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISFAGIA - SOLUÇO - TOSSE

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Modificações no estilo de vida e farmacoterapia com **inibidores da bomba de prótons** (eg, Omeprazol 10 mg/dia, aumentando para 20 ou 40 a depender frequência de sintomas).

PULO DO GATO

Para a realização de testes diagnósticos (representados principalmente pela EDA). devemos estar atentos a alguns sinais de alarme na DRGE, tais como: odinofagia, perda de peso inexplicável, vômitos recorrentes, sangramento gastrointestinal grave ou oculto, icterícia, massa palpável ou adenopatia, história familiar de câncer gastrointestinal e idade maior do que 55 anos.



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Em geral, para todos os pacientes com soluço de duração maior do que 48 horas, você deve solicitar exames gerais de investigação: hemograma completo, eletrólitos, ureia, creatinina, cálcio, testes de função hepática, amilase e lipase.

◆ ECG, radiografia de tórax e EDA são sugeridos especialmente para pacientes com risco para doença cardiovascular, pacientes com possibilidade de alterações pulmonares e mediastinais e aqueles apresentando queixa de disfagia ou sintomas dispépticos, respectivamente.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. KRYSIAK, W.; SZABOWSKI, S. Hiccups as a myocardial ischemia symptom. Polskie Archiwun Medycyny Wewnetrznej. 118(3). 2008
- 2. JEMBO, Anthony J. Hiccups. UpToDate, 2020.
- 3. CULIC, V.; MIRIC, D.; ETEROVIC, D. Correlation between symptomatology and site of acute myocardial infarction. International Jornal of Cardiology. 77:163-168. 2001.
- 4. IKRAM, R.; ORCHARD, R. T.; READ, S. E. C. Inttractable Hiccuping in acute myocardial infarction. British Medical Jornal, 2:504, 1971.
- 5. SHANKAR, B.; NARAYANAN, R.; PARUTHIKUNNAN, S. M.; KULKARNI, C. D. Persistent singultus as presenting symptom of syringobulbia. BMJ Case Rep. 2014.
- 6. LOPEZ, M. N.; ALVAREZ, B.A.; CASTROMAN, J.L.; GARCIA, E.B. Persistent hiccup and conduct disorder: atypical clinical presentation of HIV-associated progressive multifocal leukoencephalopathy. Cartas científicas: Enferm Infecc Microbiol Clin. 27 (10): 605-609. 2009.
- 7. JEONG, H. J.; IM, S.B.; SHIN, D.S.; HWANG, S.C.; KIM, B.T. Intractable hiccups caused by syringobulbia and syringomyelia associated with intramedullary spinalhemangioblastoma. Eur Spine J. 24:S614-S618, 2015.
- 8. VANAMOORTHY, P.; KAR, P.; PRABHAKAR, H. Intractable hiccups as a presenting symptom of Chiari I malformation. Acta Neurochir. 150:1207-1208. 2008.
- 9. HAO, X.; WANG, L.; YAN, B.; ZHOU, H. Intractable hiccup caused by spinal cord lesions in demyelination disease. The Jornal of Spinal Cord Medicine, vol.36, no.6. 2013.

- SUGIMOTO, T.; TAKEDA, N.; YAMAKAWA, I.; KAWAI, H.; TANAKA, Y.; SAKAGUCHI, M.; OSAWA, N.;
 UZU, T.; KASHIWAGI, A. Intractable hiccup associated with asseptic meningitis in a patient with systemic lúpus erythematosus. Lupus. 17, 152-153. 2008.
- 11. BRAIN, M.; OXON, B. Epidemic hiccups and encephalitis letargia. British Medical Jornal, 1923.
- 12. HOWARD, R. S. Persistent hiccups. BMJ, Volume 305. 1992.
- MARSOT-DUPUCH, K.; BOUSSON, V.; CABANE, J.; TUBIANA, J. M. Intractable hiccups: The role of cerebral MR in cases without systemic cause. AJNR: 16, 1995.
- 14. GOLDIN, M.; HAHN, Z. A hiccup in Holiday plans. BMJ Case Rep 2016.
- 15. JOHN, S.; PARAMBIL, J.; CULVER, D.; TAVEE, J. Medullary neurosarcoidosis presenting with intractable hiccoughs. Jornal of Clinical Neuroscience. 19: 1193-1195. 2012.
- HACKWORTH, W. A.; KIMMELSHUE, K. N.; STRAVITZ, R. T. Peritoneal Sarcoidosis: A unique cause of ascites and intractable hiccups. Gastroenterology and Hepatology. Volume 5, Issue 12, 2009.
- 17. LIN, L. F.; HUANG, P. T. Na uncommon cause of hiccups: sarcoidosis presenting solely as hiccups. Chin Med Assoc, vol 73, No 12. 2010.
- 18. CONNOLLY, J. P.; CRAIG, T. J.; SANCHEZ, R. M.; SAGEMAN, W. S.; OSBORN, R. E. Intractable hiccups as a presentation of central nervous system sarcoidosis. The Western Jornal of Medicine. 1991.
- 19. JÚNIOR, M.; GOYANNA, A.; GOMES, L. M.; GOYANNA, F.; MATOS, A. S.; VIEIRA, L. C. Neurossarcoidose. Relato de Caso. Arq Neuropsiquiatr. 59 (2-A): 266-269. 2001.
- FORNARI, F.; GRUBER, A. C.; LOPES, A. B.; CECCHETTI, D.; BARROS, S. G. S. Questionário de sintomas na doença do refluxo gastroesifágico. Arq. Gastroenterol. Vol. 41 no.4, 2004.



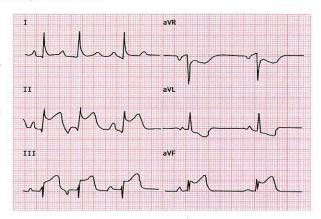
BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

"Querido Diário, hoje é o meu primeiro plantão como interna. Foi emocionante! Eu e Fá fomos acompanhar Dr. Gabriel no seu plantão noturno. Ele é um excelente médico e tem as mãos enormes para realizar procedimentos cirúrgicos. Drenamos um abscesso em nádegas, intubamos um morto-vivo e chegou aquele paciente super, super interessante."

68 anos, hipertenso, deu entrada na emergência com soluços e sudorese há cerca de 50 minutos. Dor precordial mantida e constritiva. PA: 90x50 mmHg, presença de estase de jugulares. Sem crepitos. Doutor Gabriel me ensinou o ECG:

I. Qual o diagnóstico detalhado do paciente?



CASO 2

"Dr. Gabriel me mostrou também outras coisas. Aquele paciente idoso, por exemplo, com anemia, rebaixamento do nível da consciência, prurido generalizado, soluço e dor intercostal. Cálcio de 14 mg/dl e creatinina de 3,0 mg/dl."

- I. Qual a causa mais provável do soluço?
- 2. Qual o diagnóstico de base?



Imagem: Dr Jennie Roberts, Radiopaedia.org, rID: 17909

Foi por desespero, pois ele já não sabia o que fazer. Um dia levantou para urinar e quando, meio com dificuldade, empurrou a porta do pequeno banheiro para o lado, o soluço começou. Foi na cozinha. Bebeu água. Não passou. Prendeu a respiração. Nada. Voltou pra dormir. Não conseguiu.

Pronto, ali começava a nossa história! Já eram três meses de soluço, sem parar. Três meses sem comer direito. Três meses sem dormir. Perdeu o emprego. Fugia dos amigos. O soluço não passava! Nos seus 40 anos de vida dura de pobre suburbano, nada tinha sido mais agonizante e sofredor.

O panfleto era claro. A solução para todos os males. Colado no poste, o texto dizia: "Pare de sofrer, Pai Gegê de Oxaguiam resolve seu problema em 48 horas! Espinhela caída, mal de amor, cobreiro, mau olhado, encosto, retenção de líquido, frigidez, dificuldade de memorização, soluço..."

Ali estava! Soluço! Não era longe. Largo da Madragoa, número 26. Foi. Pai Gegê era um homem velho, mas esguio. Claro. Quase avermelhado. Barba e cabelos pintados. Vestia camisa, calça e cinto brancos, mas em diferentes tons de branco. O homem adivinhava! Descobriu seu problema de soluço sem precisar falar. E foi claro:

- Me traga uma galinha toda branca, 3 kg de carne de vagina de vaca e 10 mil reais!

Carne era fácil. A galinha também. Problema era o dinheiro. Decidiu roubar. Não tinha outro jeito!

Enquanto isso, a nossa jovem, quase doutora, foi liberada cerca de meia noite e meia do seu plantão observacional internístico. Deixou sua colega Fafá no Imbuí, ia pegar a Av. ACM no momento exato que o caminhão de obra da Prefeitura atravessou a pista, e os peões sinalizaram para desviar para a Av. Bonocô. A pista também estava bloqueada na Bonocô e, para não parar naquele horário tão perigoso, Clara desviou para a direita, certa de que havia uma pista alternativa.

Quando percebeu, já estava na BR-324! Era tudo que ela mais temia. Nunca havia dirigido numa BR, muito menos a noite e sozinha! Era como ter ido parar de repente em outro país! Os carros velozes, tudo escuro e sem gente. Era quase 1 hora da manhã!

Pensou em ligar para o pai, mas e se ele reclamasse? Precisava amadurecer. Se virar só. Era só pegar um retorno e pronto. O tempo passava e nada de ver um retorno. Já tinha dirigido, sei lá, uns 10 km, e o medo aumentava. Leu a placa: "Valéria" e "Retorno à direita". Entrou. Tudo escuro. A pista irregular. Não sabia como voltar. Entrou na primeira rua que viu. Não sabia o que era pior: parar e pedir informação a alguém ou seguir direto perdida.

Solavanco! Bateu num buraco! Quando diminuiu a velocidade, aquele homem atravessou na frente do carro. Freou no susto! Ele apontou uma arma:

- PAROU, PAROU (HIC)! PARA OU MORRE (HIC)!

Parou. O homem entrou no carro, sentou no banco do carona. Cara de maluco. Soluçava.

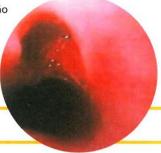


- Faça o que eu (HIC) mandar, senão morre! Preciso de (HIC) 10 mil reais até (HIC) amanhã!
- "Ai, Jesus!", pensou nossa jovem doutora, "Devia ter dormido no plantão! Evitaria esse terror!"
- Se gritar, morre. Se tentar avisar alguém, eu atiro na sua cabeça. Vamos (HIC) dirija!
- Por que você está fazendo isso? tentou Clara, desesperada, enquanto dirigia.
- Não interessa! Preciso do dinheiro (HIC) Clara, de repente, se viu intrigada com os soluços.
- Meu senhor, a propósito, há quanto tempo o senhor vem soluçando assim? Eu sou médica!
- Quê? Médica? estranhou o ladrão. Bom saber, vai ter o dinheiro mesmo! Rapaz, meu soluço já tem uns 3 meses. Já vi que, no mínimo, vai ser como meu primo que tinha AIDS: morreu de soluçar!
- Tinha AIDS e morreu de soluçar? Clara nem lembrava mais que estava sendo assaltada.
- Isso. Se for isso, eu me mato e mato você! Ele começou perdendo a força na perna direita, depois no braço, ficou bobo e não conseguia andar. Não falava e não comia sozinho. Essa AIDS é barril!
- Teve febre? Dor de cabeca? Convulsão?
- Não, não e não o ladrão teve a estranha sensação de que estava em algum consultório. E demorou uns 2 meses com isso. Para quê tanta pergunta?! Por acaso sabe o que ele tinha? Clara respondeu e acertou.
 - I. Qual resposta de Clara para o diagnóstico do primo do ladrão?

CASO 4

O primo do ladrão havia sido tratado exatamente para a condição que Clara suspeitou, e obteve melhora do quadro neurológico com uso de medicação apropriada, mas o soluço continuou. Nesse momento, foi realizado uma endoscopia com o achado ao lado:

I. Qual o diagnóstico associado mais provável e seu agente?



CASO 5

Dra. Clara e o Homem do Soluço, com o revólver apontado, transitavam pelas avenidas da capital. Pararam no supermercado. Sacaram algum dinheiro. Mas ainda não o suficiente. Tentaram trocar um cheque. Sem sucesso. Clara observou que o homem arrastava um pouco a perna esquerda. Parecia que a musculatura estava um pouco atrofiada. "Daí o medo dele, comparando-se ao primo com HIV que perdeu as forças!"

Ao voltar para o carro, Clara decidiu ir falando para mostrar capacidade e distrai-lo.

- Olha, lá no hospital onde estudei, nós cuidamos de vários pacientes com soluço.
- Que nada, minha senhora, eu nunca consegui uma vaga pra me internar! Nem dormindo na fila!

- Mas veja... Qual seu nome?
- Não, não vou lhe falar meu nome! Tá se achando esperta?!
- Tudo bem, tudo bem! continuou Clara, cada vez mais cuidadosa, Veja, lá no hospital eu tratei de um rapaz com soluço há quase um mês, com fraqueza nas duas pernas e sem conseguir urinar nem defecar. Também não enxergava dos dois olhos. Um caso pior que o seu! Usamos as medicações certas e ele ficou bom. Você pode ficar bom também!
 - I. Baseado no relato de Clara, qual o diagnóstico mais provável para este paciente?

Percorreram a cidade. Sacaram em duas contas. Mas não foi suficiente. De madrugada, o homem do soluço levou Clara para a casa dele. Neste momento, a garota se desesperou: "Seria um cativeiro?! Seria um sequestro?!"

Na manhã seguinte, os pais de Clara foram à delegacia. O caso tomou grande proporções. Os repórteres estavam em polvorosa! A comunidade médica se mobilizava! A coordenadora Dra. Helena suspendeu as atividades do internato. Organizava uma mobilização. Clara estava desaparecida. No programa da televisão local, o apresentador gritava:

- É UM ABSURDO! Onde estão as autoridades?! Onde estão os direitos humanos agora?! A menina sai para dar um plantão e some! - batendo na mesa durante o sensacionalismo.

A polícia já tinha um retrato-falado do meliante. Uma atendente de um supermercado o viu com a médica, desconfiou e denunciou. O rosto já estava estampado em toda a cidade.

Enquanto isto, na casa do Homem do Soluço, o soluço não parava e Clara temia pela morte. O homem a ameaçava o tempo todo. Sem conseguir todo o dinheiro para pagar o curandeiro, tudo encaminhava para uma tragédia!

Mas havia um desafio no ar. Se ela descobrisse o diagnóstico do Soluçador, ele não precisaria pagar ao curandeiro, e talvez a libertasse. Mas Clara ainda não sabia.

Uma coisa lhe chamou a atenção: além de mancar da perna esquerda com atrofia, ele não conseguia segurar direito o revólver com a mão. Vendo ele sentado na pobre mesa do barraco com a arma no colo, ela observou: a musculatura do seu antebraço também era atrofiada!

- A-HA! gritou Clara Vamos resolver tudo! Eu já sei qual porque você soluça!
- Como assim? O que é? o Soluçador quase atira na perna tamanho o susto.
- Vamos usar uma medicação e o senhor ficará bom!
 - I. Qual enfim o diagnóstico do atrapalhado ladrão soluçador?



Clara havia acertado o diagnóstico. Ela convenceu ao rapaz que iria ajudá-lo, e que aquilo não se resolveria com galinhas e carne de vacas, mas com Medicina.

Chorando e agradecendo, o Soluçador decidiu deixar Clara ir embora. O "dito curandeiro", no momento em que Clara foi liberta, ao longe, sentiu uma dor no abdome e começou a soluçar. O castigo divino existia! A dor do curandeiro correu pro meio das costas, e depois para a perna, que perdeu a força. Ele urinou sangue, soluçou 33 vezes seguidas e morreu.

I. Você consegue pensar em uma suspeita diagnóstica para essa morte trágica?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: O paciente apresenta o diagnóstico de Síndrome Coronariana Aguda (IAMCSST), com infarto de parede inferior sugerido pelo ECG. De acordo com a história clínica (dor precordial, sudorese, solucos) e identificação dos fatores de risco (sexo masculino, idade avançada, HAS) + achado no ECG do supradesnivelamento do segmento ST em parede inferior, pode-se chegar a essa conclusão. Além disso, apresentou soluços de caráter agudo (< 48h) e o IAM é uma das causas mais temidas de soluço (lembrar do mnemônico "CHAMA", sendo "C" de coronária), necessitando de rápido diagnóstico e intervenção precoce.

CASO 02: 1. Uremia como causa do soluço. 2. Hipercalcemia, anemia, dor osséa intercostal e lesões líticas à radiografia sugerem Mieloma Múltiplo.

CASO 03: Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva (LEMP).

CASO 04: Esofagite com úlcera única profunda, sugerindo lesão por Citomegalovírus.

CASO 05: Quadro medular associado a perda visual bilateral em homem jovem, provavelmente por Esclerose Múltipla ou por Síndrome de Devic.

CASO 06: O ladrão arrasta da perna e tem atrofias musculares assimétricas, inclusive no antebraço, com perda de força distal (dificuldade de segurar o revólver, trocando-o de mão constantemente), sugerindo Miosite de Corpúsculos de Inclusão.

CASO 07: Quadro agudo de dor abdominal que irradia para a região interescapular, associada a hematúria, por acometimento da vasculatura renal + perda de força de MMII por lesão femural - conjunto que sugere Dissecção Aguda de Aorta.



SÍNDROME CONSUMPTIVA

AUTORES

Igor Esquivel Souza Clístenes Queiroz Oliveira Mariana Muniz Monteiro Virgínia Santos

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

AS ENDOCRINOPATIAS, 214

SÍNDROME CONSUMPTIVA + FEBRE, 218

DISTÚRBIOS ALIMENTARES, 222

DOR À ALIMENTAÇÃO, 223

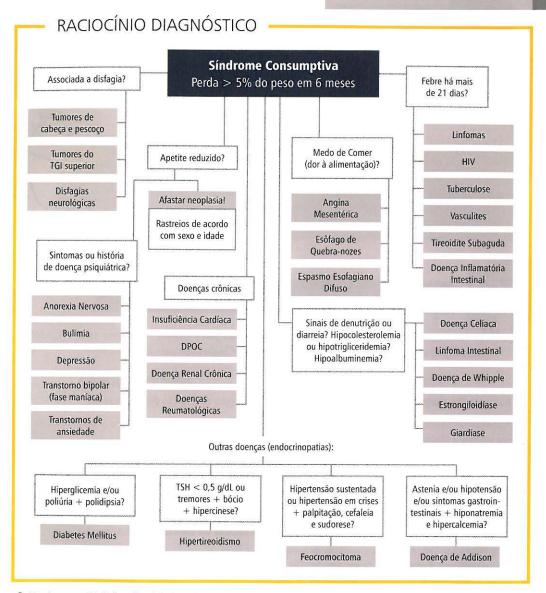
BATALHA DAS SÍNDROMES, 226



SÍNDROME CONSUMPTIVA

O QUE É?

Perda de mais 5% de peso corporal em 6 meses de forma não intencional.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

A perda de peso involuntária é uma queixa comum no ambulatório e inicialmente inespecífica. A construção de uma história clínica detalhada corroborada com achados do exame físico, podem suscitar pistas e consequentemente resultar na definição do diagnóstico. Neste capítulo, apresentaremos as fichas clínicas das principais doenças associadas à perda de peso importante e não intencional.



TOME CUIDADO!

Devemos sempre **excluir o uso de medicações** que podem contribuir com redução ponderal. Dentre essas, é importante destacar 3 principais mecanismos associada a redução de peso: (1) alteração do paladar, como exemplo, a Metformina, Propranolol, Captopril e Carbamazepina; (2) alteração da deglutição, como exemplo, o Alendronato e Levodopa; (3) alteração do apetite, como a Digoxina.

PULO DO GATO

Na perda de peso importante, nunca pule para conclusões precipitadas, mas jamais esqueça a possibilidade de **neoplasia**! 15-40% dos pacientes com câncer apresentam síndrome consumptiva. E esse valor é maior no câncer gastrointestinal e pulmonar. Lembre também dos linfomas, câncer renal e próstata. Observe abaixo os rastreios importantes:



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Deve-se considerar a realização de **rastreamento para câncer**, conforme sexo e idade*. Lembre-se que marcadores tumorais não devem ser realizados para diagnóstico!

MULHERES

Rastreio de câncer de colo de útero:

Vida sexual ativa e/ou entre 25 a 65 anos: colpocitologia oncótica (Papanicolau) a cada 3 anos, se dois primeiros exames com intervalo de 1 ano forem negativos.

Rastreio de câncer de mama:

50 a 69 anos: mamografia a cada 2 anos.

*Recomendações do Ministério da Saúde do Brasil até a data de publicação do livro. Rastreio para neoplasia de próstata não recomendado. Para pacientes de alto risco (história familiar, história pessoal, predisposição genética conhecida), consultar recomendações específicas.

HOMENS E MULHERES

Rastreio de câncer de cólon retal:

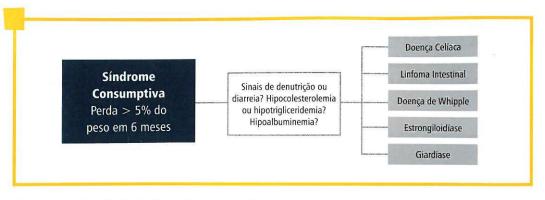
Maior que 50 anos: colonoscopia a cada 10 anos.

Caso exame alterado (lesões de baixo risco como adenoma sem displasia e < 1 cm ou de alto risco como adenoma ≥ 1 cm, viloso ou túbulo- viloso ou displasia de alto grau), indica-se mudança do intervalo do rastreio.

TABAGISTAS

Rastreio de câncer de pulmão:

Mais que 30 maços-anos e menos de 15 anos de abstinência, entre 55 e 75 anos: tomografia computadorizada de tórax de baixa dose.



As causas gastrointestinais não malignas de síndrome consumptiva incluem doença ulcerosa péptica, doença inflamatória intestinal (veremos mais adiante), e as chamadas **doenças disabsortivas**. Pacientes com tais doenças costumam cursar com dor abdominal, diarreia (muitas vezes, esteatorreia) ou constipação e saciedade precoce. Aqui destacaremos a Doença Celíaca. Outras causas você encontra no capítulo "Diarreia".

O QUE É?

Intolerância a certos grupos alimentares que contêm a proteína do glúten, como trigo, centeio e cevada. Nesses indivíduos, o glúten agride e danifica as vilosidades do intestino delgado, comprometendo a absorção.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Endoscopia digestiva alta com biópsia do intestino delgado. Pode-se dosar os anticorpos Antiendomísio, Antitransglutaminase e Antigliadina. O mais comum é o teste terapêutico com exclusão do glúten da dieta para avaliar reversão do quadro clínico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento é eminentemente dietético, consistindo na **dieta sem glúten** para o resto da vida do indivíduo.

DOENÇA CELÍACA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Clínica variável, maioria oligossintomática. Os sintomas clássicos são diarreia intermitente com esteatorreia, distensão abdominal e anemia. Sintomas menos comuns: neuropatia periférica, ataxia, dermatite herpetiforme, alopecia, úlceras orais, artropatia, osteoporose.

EM QUEM OCORRE?

Prevalência de 1% na população caucasiana. Fatores de risco: diabetes mellitus tipo I, doença autoimune da tireoide, colangite biliar primária, síndrome de Turner, síndrome de Down.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - SÍNDROME DISABSORTIVA SÍNDROME CONSUMPTIVA - ANEMIA

TOME CUIDADO!

É importante ressaltar que na **Doença Celíaca** o indivíduo pode apresentar anticorpos positivos e não manifestar a doença, bem como apresentar a biópsia negativa, que é padrão-ouro para o diagnóstico, e manifestar a doença.



9.1 AS ENDOCRINOPATIAS

Perda de peso é uma manifestação comum de algumas endocrinopatias. Uma vez determinada a hipótese principal através dos dados clínicos, alguns exames laboratoriais serão suficientes para o diagnóstico.

Síndrome Consumptiva

Perda > 5% do peso em 6 meses

Hiperglicemia e/ou poliúria + polidipsia?

Diabetes Mellitus

DIABETES MELLITUS

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença crônica caracterizada pela hiperglicemia sustentada, seja pela secreção deficiente (DM tipo 1) ou resistência a ação (DM tipo 2) da insulina, hormônio hipoglicemiante que estimula a entrada de glicose nas células.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A hiperglicemia leva ao sintomas clássicos da DM (os quatro Ps): **poliúria** com consequente **polidipsia**, **perda de peso** e **polifagia**. Também pode ocorrer borramento visual e fadiga.

Na DM1, esses sintomas são comuns, assim como a cetoacidose diabética (estado de hiperglicemia avançada, com dor abdominal e hiperventilação). A DM2 pode ser assintomática por anos, e os pacientes podem evoluir direto para complicações ou estado hiperosmolar hiperglicêmico (hiperglicemia avançada, com letargia e defícit focal, que pode levar a coma).

A hiperglicemia pode levar a complicações vasculares, clássicas da DM. São elas: retinopatia diabética, nefropatia, neuropatia periférica, IAM, AVC e doença vascular periférica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios laboratoriais de hiperglicemia diabética:

Glicemia ≥ 200 mg/dL + sintomas (4Ps)

Glicemia de jejum ≥ 126 mg/dL

Hemoglobina glicada (HbA1c) ≥ 6,5%

Teste de tolerância oral à glicose de 2h ≥ 200 mg/dL

O primeiro critério define o diagnóstico. Os demais exames precisam ser repetidos pelo menos 1 vez, ou 2 deles precisam estar alterados simultaneamente. Se 2 testes solicitados ao mesmo tempo discordam, repetir o que estiver alterado.

Não existem critérios absolutos, mas a **distinção entre DM1 e DM2** é clínica e epidemiológica. Na dúvida, solicite autoanticorpos anti-ilhota (ICA) e anti-GAD, marcadores da DM1 autoimune.

EM QUEM OCORRE?

DM1 (cerca de 10% dos casos) é mais comum em crianças e adolescentes entre 5-14 anos. A incidência da DM2 (muito mais comum) aumenta com a idade, podendo chegar a 20% após os 75. DM2 sofre forte influência genética (risco 40% maior quando se tem pais diabéticos), e está associada à síndrome metabólica.

SÍNDROME CONSUMPTIVA - NEUROPATIA - ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na **DM1**, o tratamento consiste na **terapia de reposição insulínica** com controle glicêmico rígido + dieta adequada + exercício físico regular.

Na **DM2**, as **medidas não farmacológicas** são importantes: dieta adequada e exercício regular + tratamento da obesidade (se presente) + evitar sedentarismo e tabagismo. O tratamento farmacológico é com **hipoglicemiantes orais** (antidiabéticos), como a Metformina, sulfoniureias, inibidores da DPP-4, análogos do GLP-1, etc. A falha terapêutica ou manifestações de franca deficiência insulínica indicam necessidade de iniciar **insulinoterapia**.



TOME CUIDADO!

Caquexia neuropática diabética é uma condição que ocorre na DM2 descompensada. Cursa com polirradiculopatia + neuropatia periférica severa + perda de até 60% do peso. O tratamento é de suporte e a melhora é espontânea em 12-24 meses.



O QUE É?

Refere-se a hiperatividade da tireoide, gerando uma síndrome baseada no excesso de hormônios tireoidianos. Pode ser resultado de bócio multinodular tóxico, adenomas e tumores, mas a grande maioria ocorre pela **Doença de Graves**, doença autoimune causada por anticorpos que estimulam a glândula tireoide.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Em geral, cursa com hiperatividade (irritabilidade, insônia, ansiedade), sudorese intensa, palpitações e taquicardia, tremores e hipercinesia, dispneia aos esforços, diarreia e perda de peso com hiperfagia.

No caso da doença de Graves, é comum bócio difuso (aumento da tireoide) e oftalmopatia.

HIPERTIREOIDISMO

FICHA CLÍNICA



COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica + níveis séricos de TSH diminuídos + niveis séricos de T4 livre elevados. Se TSH baixo e T4 livre normal, dosar T3 livre, que pode estar aumentado. Na doença de Graves, anticorpos TRAb (antirreceptor de TSH) e anti-TPO (antiperoxidase tireoidiana) estão presentes e a cintilogra fia da tireoide mostra a hiperatividade difusa, mas tais exames não são fundamentais.

EM QUEM OCORRE?

Graves é muito mais comum em mulheres entre 40 e 60 anos. Incomum em crianças. É também menos prevalente em negros. Graves e a tireoidite de Hashimoto podem coexistir como herança genética de uma mesma família.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Existem três opções terapêuticas: uso dos agentes antitireoidianos (como o Metimazol e o Propiltiouracil) ou radioablação com iodo são as principais escolhas. Para os pacientes alérgicos às medicações, ou que não devem ser submetidos a radiação (grávidas e crianças, por exemplo), a alternativa é a cirurgia de retirada da glândula, com consequente hipotireoidismo (tratável).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍNDROME CONSUMPTIVA - DIARREIA - DISPNEIA



SINAIS FREQUENTES NO **HIPERTIREOIDISMO**

Hipertireoidismo leva a diminuição da camada de queratina da pele e fâne-

ros. Nas unhas, isso é evidenciado pelo afrouxamento do leito ungueal conhecido como onicólise.

Fig. 1 - Onicólise.

Uma das principais etiologias que levam ao hipertireoidismo é a Doença de Graves. A inflamação dos músculos extra-oculares e da gordura orbita que ocorre nessa doença, torna a exolftalmia um sinal clássico sugestivo de hipertireoidismo.



FEOCROMOCITOMA



ENQUANTO ISSO, NO

nagem: Jonathan Trobe, M.D (CC-BY 3.0)

Síndrome Consumptiva Perda > 5% do peso em 6 meses Hipertensão sustentada ou hipertensão em crises + palpitação, cefaleia e sudorese?

Feocromocitoma

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Tumores da região medular das suprarrenais, levando a superprodução de catecolaminas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Crises de hipertensão arterial + cefaleia + sudorese intensa + palpitações + palidez. Pode cursar com dispneia, febre e perda de peso.

EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer em todas as faixas etárias, porém, mais frequente (90%) na vida adulta, preferencialmente entre 30-40 anos. Implicado em distúrbios hereditários como neurofibromatose e neoplasias endócrinas múltiplas (ver a seguir).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Deve-se realizar dosagem das catecolaminas plasmáticas e urinarias e dos metabólitos das catecolaminas: ácido vanil mandélico (AVM) e metanefrinas. TC, RNM e cintilografia com iodo do abdome auxiliam o diagnóstico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

HIPERTENSÃO - CEFALEIA - DISPNEIA FEBRE - SÍNDROME CONSUMPTIVA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O único tratamento definitivo é a **cirurgia de excisão do tumor**. Antes da cirurgia, se faz necessário controle da pressão arterial, que deve ser com **bloqueadores alfa-adrenérgicos** (Fenoxibenzamina, Prazosina, etc). Bloqueadores de canais de cálcio também são úteis. Outro cuidado é com a volemia, já que esses pacientes tendem a desenvolver choque hipovolêmico após retirada do tumor.



TOME CUIDADO!

O feocromocitoma pode fazer parte de uma síndrome clínica conhecida como **neoplasia endócrina** múltipla tipo 2. Fique ligado nos tipos:

NEM 2A: feocromocitoma + carcinoma medular da tireoide + hiperparatireoidismo.

NEM 2B: feocromocitoma + marfanoides + neuromas de mucosa + anglioneuromatose.

Síndrome ConsumptivaPerda > 5% do peso em 6 meses

Astenia e/ou hipotensão e/ou sintomas gastrointestinais + hiponatremia e hipercalcemia?

Doença de Addison

O QUE É?

Trata-se da insuficiência adrenal primária, ou seja, deficiência na produção de glicocorticoides, mineralocorticoide e andrógenos. Causada por outras doenças que destroem o córtex das suprarrenais ou interferem na sua função, sendo as mais comuns em nosso meio: adrenalite autoimune, tuberculose e infecções fúngicas.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres entre 20-40 anos. Existem doenças genéticas raras que resultam em doença de Addison, como a adrenoleucodistrofia e a hipoplasia adrenal congênita.

DOENÇA DE ADDISON



QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pela deficiência de glicocorticoides: **astenia**, **perda de peso, tontura, náuseas e vômitos**. Pela deficiência dos mineralocorticoides: **hipovolemia e hipotensão**. Pode complicar agudamente com a **crise addisoniana**: agravamento dos sintomas citados + dor abdominal importante.

Na pele, classicamente ocorre **hiperpigmentação** cutaneomucosa em torno dos lábios, gengiva, mamilos, leito ungual, áreas fotoexpostas e sujeitas a pressão (pés, joelhos, etc).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O laboratório da doença apresenta: **hiponatremia + hipercalemia + hipercalcemia** + possível hipoglicemia. Pode ocorrer azotemia. Os passos para o diagnóstico são:

- 1. Solicitar **cortisol sérico**, que na doença está <10 μg/dl às 8h da manhã;
- 2. Solicitar **teste de estimulação com ACTH**, que apresentará pico de cortisol insuficiente (≤ 18-20µg/dl), atestando insuficiência adrenal;
- 3. Dosar o **ACTH plasmático**. Na doença de Addison, está elevado. Aqui é possível distinguir entre insuficiência adrenal primária e secundária.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

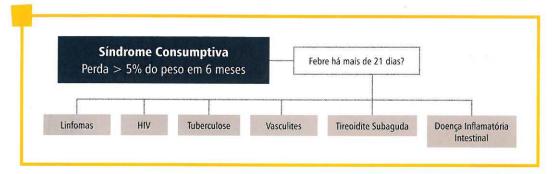
Na crise aguda, consiste em hidratação massiva do paciente com correção de distúrbios hidroeletrolíticos. Para o tratamento crônico, reposição de glicocorticoides (Prednisona 5-7,5 mg pela manhã, e 2,5-5 mg à tarde) + reposição de mineralocorticoides (Fludrocortisona 0,2 mg).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - DOR ABDOMINAL SÍNDROME CONSUMPTIVA

9.2 SÍNDROME CONSUMPTIVA + FEBRE

Quando a síndrome consumptiva é acompanhada de febre (geralmente, prolongada por mais de 21 dias), devemos pensar em infecções que classicamente levam a perda de peso e outras causas inflamatórias.



O QUE É?

HIV / SIDA

FICHA CLÍNICA

O **Vírus da Imunodeficiência Humana** (HIV) é um retrovírus que infecta células do sistema imune, levando a queda progressiva do número de linfócitos T CD4+, resultando na susceptibilidade a infecções e neoplasias oportunistas, causando a **Síndrome da Imunodeficiência Adquirida** (SIDA, AIDS em inglês). Trata-se de uma infecção sexualmente transmissível (também transmitida por sangue e por transmissão vertical), mundialmente disseminada e de enorme importância para a saúde pública.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cerca de 4 semanas após a infecção, o indivíduo infectado pode apresentar a **Síndrome Retrovi**-

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diante de clínica sugestiva ou situação de possível exposição, existem 4 tipos de exame que ral Aguda, que cursa com febre, fadiga, adenomegalias, exantema (rash cutâneo), mialgia, diarreia, cefaleia e outros sintomas inespecíficos. Após essa fase, o paciente entra em período de latência, que pode durar até 10 anos.

Em seguida, ocorre uma fase de intensa deterioração imunológica, que leva a manifestações de doenças secundárias (oportunistas) que definem a SIDA propriamente dita. Nesse período, os sintomas mais comum são astenia, caquexia (perda de peso superior a 10%), dermatite crônica, diarreia, febre, linfadenomegalia e tosse.

EM QUEM OCORRE?

Os indivíduos mais acometidos estão entre 25 e 39 anos. Os principais fatores de risco para adquirir a doença são: relações sexuais desprotegidas, maior número de parceiros sexuais, outras ISTs concomitantes e uso de drogas injetáveis (compartilhamento de agulhas e seringas). Mulheres grávidas HIV+ constituem fator de risco para transmissão vertical perinatal.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LINFADENOMEGALIA - FRAQUEZA SÍNDROME CONSUMPTIVA podem ser solicitados: o teste rápido para HIV (usado como triagem, e em algumas situações como confirmatório), o imunoensaio de 3ª e 4ª geração, o teste molecular por PCR, e os testes sorológicos (Western blot e afins). Idealmente, a confirmação do diagnóstico (mesmo em infecções precoces!) é feito com imunoensaio de 4ª geração positivo + teste molecular confirmatório. Busque diretrizes oficiais do Ministério da Saúde para as demais combinações diagnósticas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

De modo geral, o paciente com HIV necessita de um amplo e frequente acompanhamento clínico. A quantificação da carga viral e contagem de CD4, bem como outros exames laboratoriais, devem ser realizados rotineiramente + rastreio de neoplasias + imunizações especiais.

A Terapia Antirretroviral (TARV) pode ser iniciada em todos os pacientes HIV+ (em qualquer fase da doença). Consiste na associação de drogas inibidoras da transcriptase reversa do HIV e inibidores enzimáticos. A TARV deve ser adaptada de acordo com a contagem de CD4 e o momento da doença de cada indivíduo, de acordo com as recomendações oficiais.

DOENÇAS DEFINIDORAS DE SIDA

No Brasil, SIDA ou AIDS é uma síndrome definida pela confirmação laboratorial da infecção por HIV + CD4 < 350 células/mL e/ou diagnóstico de **pelo menos 1 das doenças indicativas**. São elas:

Candidíase de traqueia ou brônquios Isosporidíase intestinal > 1 mês Criptosporidíase intestinal > 1 mês Criptococose extrapulmonar Candidíase pulmonar Câncer de colo uterino invasivo Histoplasmose disseminada Linfoma primário do SNC Sepse recorrente por Salmonella

Doença de Chagas (reativação)
Linfoma B não Hodgkin
Candidíase de esôfago
Pneumonia pelo *P. jiroveci*Herpes-simples mucocutâneo > 1 mês
Leucoencefalopatia multifocal progressiva
CMV fora do fígado, baço e linfonodos
Neurotoxoplasmose
Micobacteriose (exceto TB e hanseníase)

TUBERCULOSE



O QUE É?

Doença infecciosa, causada por Mycobacterium tuberculosis, transmitida por aerossóis.

EM QUEM OCORRE?

No Brasil, basicamente toda a população está exposta a doença, mas atenção especial deve ser dada à população carcerária e HIV+. A forma primária típica é mais comum dos 2 aos 12 anos, e a forma pós primária dos 15 aos 30 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Observação diária para todos os pacientes durante a administração (por 24 doses na fase intensiva + 48 na fase de manutenção). Esquemas preconizados para o adulto: 2 meses com RIPE + 4 meses com RI (R rifampicina I isoniazida P pirazinamida E etambutol), estender em caso de meningoencefalite, HIV, DM, persistência de baciloscopia positiva, etc. Baciloscopia no 2°, 4° e 6° mês de tratamento para controle.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A tuberculose possui apresentação clínica de espectro amplo, mas o clássico é **febre baixa**, **sudorese**, **tosse prolongada** e **síndrome consumptiva**. Pode apresentar dor pleurítica, adenopatia e anemia de doença crônica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Confirmar a presença do bacilo através de:

- Teste rápido molecular (TRM-TB), detecta a presença de DNA em amostra de escarro;
- 2. Baciloscopia, pesquisa direta do bacilo via microscópio (02 amostras do escarro em momentos distintos);
- **3. Cultura** cuja realização permite o teste de sensibilidade antimicrobiana.

Mas, na ausência de comprovação, com forte suspeita clínica, epidemiológica e com teste corroborando tal hipótese (ex. radiografia), deve-se iniciar o tratamento, dada importância da doença na saúde pública brasileira.

TOSSE - SD. CONSUMPTIVA - LINFADENOMEGALIA

DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL

FICHA CLÍNICA



Enfermidade crônica imunomediada que acomete o trato gastrointestinal, representada pela **Doença de Crohn** e **Colite Ulcerativa**.

EM QUEM OCORRE?

A distribuição é uniforme em ambos os sexos. Existe o chamado gradiente norte-sul (aumento da incidência quanto mais nos deslocamos para o norte). **História familiar** positiva é o principal fator de risco. A Colite Ulcerativa tem associação com **Colangite Esclerosante Primária (CEP)**.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas típicos das duas doenças são diarreia (que pode ser ou não sanguinolenta) e dor
abdominal em cólica. As características da diarreia podem distinguir em alta (diarreia volumosa,
poucas vezes ao dia) ou baixa (pequeno volume,
muitas dejeções ao dia, tenesmo e urgência), o
que pode contribuir com a diferenciação: a Colite
Ulcerativa cursará com diarreia baixa, enquanto
a Doença de Crohn pode se apresentar das duas
formas. 25% dos pacientes apresentam também
artralgia recorrente, monoarticular, assimétrica,

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Investigar por meios endoscópicos e histológicos. Na colonoscopia da Doença de Crohn, o exame evidencia aspecto inflamatório de "pedra em cal-çamento", fístulas, estenoses, predileção pelo íleo terminal, e extensão variável "da boca ao ânus". Na Colite Ulcerativa, a inflamação é restri-ta ao cólon. Na biópsia, a Colite Ulcerativa aparece como inflamação restrita à mucosa, e a Doença de Crohn, como inflamação transmural.

sem deformidades. Podem apresentar ainda manifestações cutaneomucosas, como **eritema nodoso** e **pioderma gangrenoso**. 5% cursam com uveíte e outras **irritações oculares**.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Os objetivos terapêuticos baseiam-se em alcançar a remissão da doença, bem como prevenir sua mani-festação. A terapia com **anticorpos monoclonais e imunossupressores** é bastante utilizada, porém o **tratamento cirúrgico** pode ser eventualmente necessário.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL - SD. CONSUMPTIVA - ARTRITE

AVALIAÇÃO DA PELE E MUCOSAS NAS DOENÇAS DISABSORTIVAS



A Doença Celíaca é uma causa frequente de anemia por deficiência de ferro (ferropriva). Por este motivo, sinais clássicos da anemia ferro-

priva como **queilite angular** e **glossite**. Além disso, a fisiopatologia da doença compartilha autoanticorpos semelhantes aos relacionados à **Dermatite Herpetiforme**, achado comum nos pacientes.

Imagem: Matthew Ferguson (CC-BY 3.0)



Imagem: Springer Science/Bussiness Media



Fig. 3-5 - Queilite angular (à esquerda) e Dermatite Herpetiforme (à direita).

As lesões dolorosas do **eritema nodoso** são comuns na doença inflamatória intestinal (principalmente na Doença de Crohn), enquanto as úlceras severas do **pioderma gangrenoso** são comuns na Colite Ulcerativa.

Fig. 6 - Pioderma gangrenoso.



Imagem: Crohnie, Wikimedia Commons

PULO DO GATO

Atenção às **partes do TGI afetadas** em cada doença! **Ânus:** poupado na Colite Ulcerativa, pode estar afetado da Doença de Crohn. Quando comprometido, o paciente pode apresentar lesões perianais e fístulas. **Reto:** sempre afetado na Colite Ulcerativa. Frequentemente poupado na Doença de Crohn.

9.3 DISTÚRBIOS ALIMENTARES

Os distúrbios alimentares são síndromes comportamentais associados a transtornos fisiológicos da alimentação. Existem duas categorias principais: anorexia nervosa e a bulimia. Outros distúrbios psiquiátricos podem levar a perda de peso pela redução do apetite: depressão, transtornos de ansiedade e a fase maníaca do transtorno bipolar.



ANOREXIA NERVOSA O QUE É?

FICHA CLÍNICA



Distúrbio alimentar caracterizado pela avaliação errônea do tamanho e forma do corpo conhecida como distorção de imagem corporal (DIC).

EM QUEM OCORRE?

Afeta principalmente mulheres jovens e adolescentes. Pode estar associada a pressões de ordem profissional, como ocorre com modelos, atletas e bailarinos. São fatores predisponentes: baixa auto-estima, traços obsessivos e perfeccionistas, depressão, ansiedade, abuso de substâncias, abuso sexual, tendência a obesidade.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍNDROME CONSUMPTIVA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Acompanhamento médico, psiquiátrico, psicológico e nutricional + terapia familiar ou conjugal. Uso de psicofármacos não é bem estabelecido.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O principal sintoma é a perda de peso desencadeada por dieta sem aporte calórico adequado, adotada pelo paciente. Pode acompanhar: hiperatividade, negação da doença, prática excessiva de exercícios, uso de laxantes, diuréticos e cafeína. Na doença avançada, os pacientes apresentam dificuldade de interação social, e podem evoluir para abuso de substâncias e depressão.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

De acordo com o DSM-5, é necessário todos os critérios abaixo:

- 1. Restrição da ingesta calórica levando a baixo peso corporal para a idade e sexo;
- 2. Medo intenso de ganhar peso, ou comportamento persistente que impede o ganho de peso;
- Percepção distorcida do peso e da forma corporal (DIC), influência indevida do peso e da forma na autoestima e negação da importância médica do baixo peso.

BULIMIA NERVOSA



O QUE É?

Distúrbio alimentar caracterizado por episódios recorrentes de compulsão alimentar e comportamentos compensatórios inapropriados.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Compulsão alimentar, com sensação de descontrole da própria alimentação + comportamentos compensatórios (vômito auto-induzido, uso de laxantes, diuréticos, jejum ou exercício excessivo). Há também uma preocupação excessiva com o peso e a forma do corpo. Pode ocorrer períodos de restrição dietética entre as crises compulsivas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Acompanhamento médico, psiquiátrico, psicológico e nutricional + interromper uso de laxantes, diuréticos, jejum e exercício excessivo + diário alimentar de automonitorização. A farmacoterapia com antidepressivos (Fluoxetina, 60 mg/dia) é recomendada. Alternativas incluem Sertralina, Escitalopram e Topiramato.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres, com idade média de surgimento aos 18 anos. São fatores predisponentes: baixa auto-estima, impulsividade e instabilidade afetiva, depressão, abuso de substâncias, abuso sexual, tendência a obesidade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Segundo o DSM-5, todos os critérios abaixo precisam estar presentes para o diagnóstico:

- 1. Episódios de compulsão alimentar, definidos como ingestão de quantidade exageradamente grande de comida em pouco tempo + sensação de descontrole alimentar;
- 2. Comportamento compensatório inadequado;
- 3. Episódios ocorrem, pelo menos, uma vez na semana durante 3 meses;
- 4. A auto-avaliação do paciente é indevidamente influenciada pelo peso e forma do corpo;
- O distúrbio não ocorre em contexto de anorexia nervosa.

SÍNDROME CONSUMPTIVA

9.4 DOR À ALIMENTAÇÃO

A dor à alimentação, que pode inclusive gerar medo de se alimentar no paciente, é uma possível causa de perda de peso clinicamente relevante. Aqui apresentaremos uma das etiologias que pode apresentar esse quadro. As demais você pode encontrar no capítulo de Disfagia.



ANGINA MESENTÉRICA



O QUE É?

Também chamada de isquemia mesentérica crônica, trata-se de uma hipoperfusão episódica ou constante do intestino delgado, que geralmente ocorre em pacientes com estenose ou oclusão de vasos mesentéricos, de origem aterosclerótica.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor abdominal aguda após a ingestão de alimentos, com duração de 1 hora. A dor é, em geral, epigástrica e em cólica. A associação da dor abdominal com a alimentação leva os pacientes a evitar comer (medo de comer), e eles tipicamente perdem peso. Diarreia também é comum. A doença pode complicar com isquemia aguda (por formação de trombo).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - DIARREIA SÍNDROME CONSUMPTIVA

EM QUEM OCORRE?

A doença sintomática é mais comum acima dos 60 anos e no sexo feminino. Comumente, há histórico de tabagismo, doença coronariana, cerebrovascular ou arterial periférica. Compartilha fatores de risco das síndrome coronarianas.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Suspeita clínica (frequentemente tardia, pois a perda ponderal leva primeiro à suspeita de neoplasias) + imagem. Recomenda-se a **angiotomografia** (TC de abdome com contraste) como a melhor forma de identificar a doença vascular.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A **revascularização** é necessária e pode ser feita via cirúrgica ou pela abordagem intravascular (angioplastia, com ou sem stent). Esta última deve ser a escolha inicial.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Diante da síndrome consumptiva, caso a avaliação inicial através da história e exame físico não aponte a causa, sugerimos a realização dos exames complementares: hemograma + perfil hepático + sorologia para HIV + glicemia + albumina + PCR + TSH e T4 livre + radiografia de tórax + função renal + sumário de urina + parasitológico de fezes.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- METALIDIS, C., KNOCKAERT, D. C., BOBBAERS, H., & VANDERSCHUEREN, S. Involuntary weight loss. Does a negative baseline evaluation provide adequate reassurance?. European journal of internal medicine, 19(5), 345–349. 2008.
- 2. WONG C. J. Involuntary weight loss. The Medical clinics of North America, 98(3), 625-643. 2014.
- VANDERSCHUEREN, S., GEENS, E., KNOCKAERT, D., & BOBBAERS, H. The diagnostic spectrum of unintentional weight loss. European journal of internal medicine, 16(3), 160–164. 2005.

- 4. TAYLOR, I. A., GILL, I., & HARRIPAUL, A. Unexplained weight loss in an 80-year-old woman. BMJ case reports, 2015, bcr2014206847.
- 5. BOSCH, X., MONCLÚS, E., ESCODA, O., GUERRA-GARCÍA, M., MORENO, P., GUASCH, N., & LÓPEZ--SOTO, A. Unintentional weight loss: Clinical characteristics and outcomes in a prospective cohort of 2677 patients. PloS one, 12(4), e0175125. 2017.
- 6. LANKISCH, P., GERZMANN, M., GERZMANN, J. F., & LEHNICK, D. Unintentional weight loss: diagnosis and prognosis. The first prospective follow-up study from a secondary referral centre. Journal of internal medicine, 249(1), 41-46. 2001.
- 7. GADDEY, H. L., & HOLDER, K. Unintentional weight loss in older adults. American family physician, 89(9), 718-722. 2014.
- 8. STAJKOVIC, S., AITKEN, E. M., & HOLROYD-LEDUC, J. Unintentional weight loss in older adults. CMAJ: Canadian Medical Association journal = journal de l'Association medicale canadienne, 183(4), 443-449. 2011.
- 9. CLIFTON, W. L., KNEITZ, A., COHN, W. E., & DELGADO, R. M. Weight loss caused by visceral artery disease. Texas Heart Institute journal, 40(3), 320-322. 2013.
- 10. CHAPMAN I. M. Weight loss in older persons. The Medical clinics of North America, 95(3), 579-xi. 2011.



BATALHA DAS SÍNDROMES

Consumpção

Na sala comprida do segundo andar do antigo convento, na luz amarela das lâmpadas fluorescentes, a Irmã Luisa explicava para Laís: "Comece a fase de floração quando as plantas atingirem a altura correta! Diga a suas plantas de Cannabis para começarem a fase de floração, alterando para uma programação de 12 horas de luz e 12 horas de escuridão para que

elas comecem a produzir flores. E aprenda: o nosso produto vem das flores!"

"Na fase de floração", continuava a velha Irmã, ensinando, "as plantinhas param de se preocupar tanto com o crescimento e começam a colocar a sua energia para o cultivo de flores e botões. Você terá que avisar às plantinhas quando for a hora de começar a floração. Na natureza, as plantas de maconha começam a florescer quando os dias começam a ficar mais curtos, porque isso é um sinal de que o inverno está chegando. Para simular as mesmas con-



dições, você terá que mudar a programação de luz para que as luzes estejam acesas 12 horas por dia, e desligadas por 12 horas por dia."

"Outra coisa importante, minha filha, determine o sexo das suas plantas e se livre de todos os machos! Determine o sexo de suas plantas de 1 a 2 semanas após a primeira mudança das luzes para a fase de floração. Livre-se de todos os machos que você encontrar no grupo. Os machos polinizam as fêmeas, fazendo com que desviem energia da produção de THC para o crescimento das sementes. A erva polinizada também pode ser usada por nós, mas é bem menos potente que a não polinizada. E o Senhor não vai querer que nossos queridos tenham um produto que não os ajude!"

Na outra sala, ao lado de santos e imagens, estavam os chumaços pendurados para secagem, as vasilhas muito bem arrumadas do produto curando, além de potes com a Cannabis líquida, licores, pães, geleias de maconha, doces em compotas... Todas as variedades sortidas que as irmãs distribuíam pela cidade.

CASO 1

Tudo começou em 1994, quando os garotos especiais com hidrocefalia e convulsões refratárias começaram a se beneficiar do THC. Hoje em dia, todos os dias depois da novela, uma dupla de irmãs fazia a ronda. Primeiro a ala dos tuberculosos, levando a nebulização do produto natural. Visitavam também os alcoólatras e os doentes terminais, com dores arrepiantes, que passavam com o vaporizador. Naquele dia, havia chamado a atenção da Irmã Lais um paciente em especial. Todo inchado e com muita falta de ar. Respiração ofegante, com enormes veias na lateral do pescoço. Edema de bolsa escrotal e de pernas. O que mais chamara a atenção de Lais é que, desde que chegou, ele não comia! Sempre dizia estar enjoado e sem apetite. Foi ver o prontuário: Bloqueio do átrio ventricular com bradicardia... O que será que era aquilo?

- Como está hoje, seu João? perguntou a Irmã, achando estranho algo se mexer sob seu tórax.
- Estou vendo tudo amarelo hoje, Irmã! Me dê aquele seu remédio que abre o apetite!

A Irmã lhe entregou o chá.

I. Qual a causa mais provável da falta de apetite do paciente?

CASO 2

Ao passar na ala feminina, quem não se interessava por aquela garota?

Rosto de 8 anos, já tendo 16. Muito abaixo do seu peso, como se já fosse sempre consumida. Baixa estatura. Sem seios, sem pelos. Lábios feridos. Que estranho! E pior, tinha sido internada por uma diarreia crônica, anemia e trombose venosa profunda.

- I. Qual o diagnóstico mais provável?
- 2. Solicite um exame inicial direcionado à investigação etiológica.

CASO 3

Na enfermaria C do convento, as irmãs tinham que dar especial atenção ao velhinho com diabetes:

- Quantos anos de diabetes, seu Antônio?
- Trinta e três, a idade de Cristo. E duas pontes de safena! E uma amputação. Cicatrizou rapidinho!
- O senhor emagreceu mais de 10 quilos. Por que o senhor não quer comer? Tem apetite?
- Tenho apetite, mas é por que dói, minha filha! Dói e eu fico empachado!
- Mas o médico que lhe examinou disse que não tem nada na barriga! E que o ultrassom é normal!
- Mas eu sinto!
- Então, tome esse chazinho... Calmante.
 - I. Qual o diagnóstico mais provável para este paciente?



CASO 4

Mais um que recebia o chá da meia noite: Paciente do leito 8, tinha chegado por febre há oito meses. Homem, 80 anos. Perdeu 8 dos seus 80 quilos nas últimas oito semanas. Edema de face e de de mãos. A pele feia, parecia querer descascar. Não se sabia ao certo o que ele tinha. A proteinúria deu 8 gramas. À biópsia renal, uma lesão mínima.

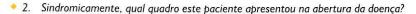
I. Qual enfim o seu diagnóstico de base?

As irmãs do convento também ajudavam os necessitados da rua.

Naquela noite, no frio do inverno, encontraram um rapaz no viaduto: Paulo.

Muito magro e debilitado, ele contava que antes de perder peso teve primeiro muitos gânglios no pescoço com dor de garganta e febre. E que isto durou algumas semanas. Depois que veio a perda de peso, falta de apetite e pneumonia. Já estava na segunda pneumonia. Os gânglios tinham sumido. Mas agora chegara uma diarreia chata. As irmãs o levaram para internar.







Mais um paciente que as irmãs trouxeram da rua naquele dia. Mais um diabético na vida de vocês. Consumido por não conseguir comer, perdeu mais de 5% do seu peso. Este dormira bem e acordara sem conseguir engolir, sem nem conseguir começar a engolir. A voz arrastada e fanha. Sem nenhuma outra alteração.

I. Qual o diagnóstico mais provável com topografia aproximada?

CASO 7

Este último melhorava com os chás e doces das irmãs! Contava que havia perdido toda a força e disposição há mais de 1 ano. E que perdeu peso porque não tinha apetite e ficava enjoado. 54 anos. Referia mialgia, e que os pelos do corpo haviam caído. Sem disposição, às vezes caia pela rua, não se sabe se pela fragueza ou hipoglicemia, perdia a consciência e acordava na emergência.

I. Qual o diagnóstico mais provável?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 1: 1. Sendo um paciente com Insuficiência Cardíaca Congestiva cursando com anorexia associada a bradicardia e xantocromia (vê as coisas da cor amarela), deve-se suspeitar de intoxicação por digitálico, que dá todas essas características e sobretudo anorexia!

CASO 2: 1. Pela combinação de diarreia crônica com baixo peso e atraso nos desenvolvimentos puberal ("sem pelos , sem seios") e estatural, além de anemia e histórico de Trombose Venosa Profunda, o diagnóstico é de Doença Celíaca. 2. Diante da suspeita, realizar anticorpo antitransglutaminase tecidual e

antiendomísio. O anticorpo antigliadina não tem a mesma acurácia dos demais e está em desuso.

CASO 3: 1. Angina Mesentérica associada ao quadro de dor à deglutição e causada pela arteriosclerose e vasculopatia diabética.

CASO 4: 1. Perda ponderal associada à Síndrome Nefrótica por Lesão Mínima Renal em paciente idoso com provável quadro de Ictiose Cutânea. Mesmo sem este último dado, a doença mais ligada a esta combinação é linfoma!

CASO 5: 1. SIDA. 2. Síndrome Retroviral Aguda.

CASO 6: 1. AVC com acometimento bulbar.

CASO 7: 1. Todos sintomas de Insuficiência Supra Renal (Doença de Addison).



HEPATOESPLENOMEGALIA

AUTORES

Carla Baleeiro Clístenes Queiroz Paula Baleeiro

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

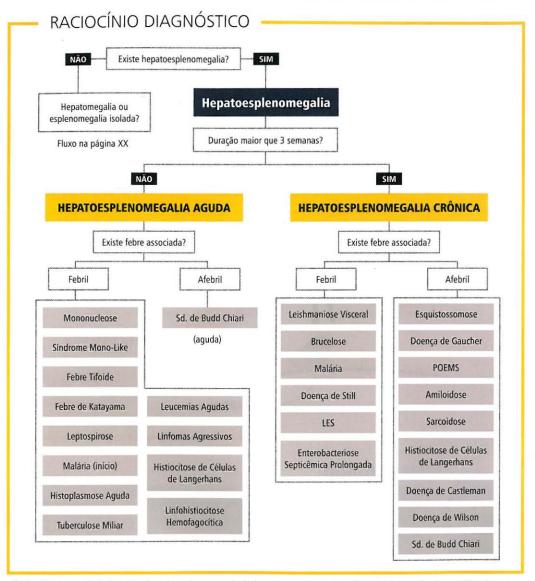
HEPATOESPLENOMEGALIA AGUDA, 235
HEPATOESPLENOMEGALIA CRÔNICA, 239
HEPATOMEGALIA ISOLADA, 242
ESPLENOMEGALIA ISOLADA, 244
BATALHA DAS SÍNDROMES, 248



HEPATOESPLENOMEGALIA

O QUE É?

Aumento concomitante do fígado e do baço para além do seus tamanhos considerados normais.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

O tema hepatoesplenomegalia é bastante extenso, com inúmeras possibilidades de diagnóstico. Mas para esquematizar, é possível trabalhar com perguntas simples que auxiliam o raciocínio. Primeiro, existe mesmo hepatoesplenomegalia? Ou estamos diante de hepatomegalia ou esplenomegalia isoladas (falaremos sobre isso mais adiante)? Se confirmada a hepatoesplenomegalia, dividir de acordo com o tempo de acometimento (crônica x aguda) e a presença ou não de febre (febril x afebril).

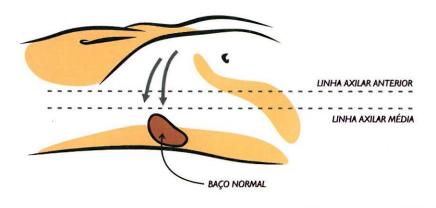
EXAMINANDO FÍGADO E BAÇO

Você deve conhecer as manobras de avaliação da hepatomegalia e da esplenomegalia no exame físico, de modo que iremos apenas relembrá-las aqui. Para o fígado, comece com a **hepatimetria** por



percussão, lembrando que, para adultos, o normal é uma extensão da macicez de 6 a 12 cm na linha hemiclavicular direita, e de 4 a 8 cm na linha esternal média. Em seguida, realize a palpação do fígado, no rebordo costal direito.

Para o baço, chamaremos atenção para a percussão do **Espaço de Traube**, que fica localizado na parte inferior da parede torácica esquerda, entre o som claro atimpânico do pulmão esquerdo e o rebordo costal esquerdo. Faça a percussão desse espaço em direção à linha axilar média (direção das setas na figura abaixo). O som deve ser timpânico, e dificilmente você irá encontrar a macicez de um baço normal. Por isso, se houver macicez, realize em seguida a palpação do baço com muita atenção, lembrando de comprimir para frente a região posterior da caixa torácica do paciente, pois você pode estar diante de uma esplenomegalia.



TOME CUIDADO!

Nem todo fígado palpável é de tamanho aumentado. Uma vez que o rebaixamento do diafragma por patologias pulmonares podem deslocar o fígado para baixo.

Nem toda hepatomegalia é palpável. Visto que o exame físico depende muito da experiência do examinador.

Nem toda hepatimetria aumentada significa hepatomegalia. Uma vez que derrame pleural à direita pode transformar o som claro pulmonar em maciço.

TOME CUIDADO!

3% da população tem baço palpável sem significar condição patológica.

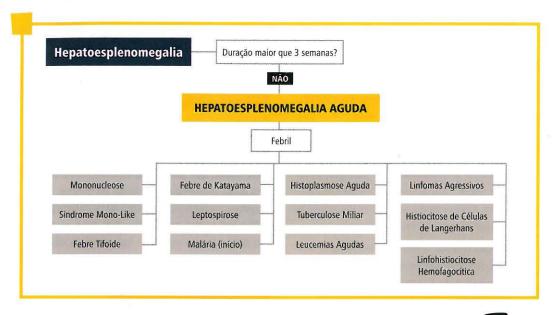
10-30% da população tem baço acessório ocupando o espaço de Traube.

Tumores de estômago e cólon, cistos pancreáticos e renais podem ocupar o quadrante superior esquerdo do abdome, provocando um Traube ocupado.



10.1 HEPATOESPLENOMEGALIA AGUDA

Diante de uma hepatoesplenomegalia com duração menor que 3 semanas, na maioria dos casos, estaremos diante de um quadro febril. Geralmente ocorrerá por um processo infeccioso, mas fique atento à possibilidade de outras etiologias inflamatórias e de neoplasias agressivas, como linfomas e leucemias agudas.



O QUE É?

Doença bacteriana sistêmica causada classicamente pela Samonella entérica do sorotipo typhi, porém outros sorotipos também podem causá-la,(e.g. Paratyphi) com transmissão fecal-oral.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum entre crianças, adultos jovens, moradores de regiões subdesenvolvidas ou endêmicas e viajantes vindos de tais regiões.

FEBRE TIFOIDE

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O quadro clássico inclui **dor abdominal, febre, calafrios** e manchas rosáceas no tronco e abdome. Cefaleia, hepatoesplenomegalia, sangramento e perfuração intestinal (levando à peritonite) podem ocorrer a partir da 2ª semana. Manifestações neurológicas (Guillan-Barré, mielite, meningite, delirium e coma) são possíveis.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia (Ceftriaxone parenteral para pacientes graves, Ciprofloxacino ou Azitromicina para pacientes sem complicações). Pacientes com complicações neurológicas, avaliar necessidade de corticoterapia adjuvante.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - FEBRE PROLONGADA **HEPATOESPLENOMEGALIA**

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O laboratório aponta anemia e leucopenia, ou leucocitose (nos casos de perfuração intestinal). O teste sorológico (Reação de Widal) pode ser utilizado, mas será positivo em pacientes que já se infectaram no passado.

Diagnóstico definitivo por culturas: 40-80% terão hemocultura positiva, principalmente na primeira semana. Medula óssea é a cultura mais sensível, e não sofre interferência de antibióticos. Coproculturas também podem ser positivas.

MONONUCLEOSE INFECCIOSA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Infecção causada pelo vírus Epstein-Barr (EBV), transmitida principalmente pela saliva.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tríade clássica: linfadenopatia + faringite exsudativa + febre. Outros sintomas: hepatoesplenomegalia, rash cutâneo, síndromes neurológicas (Guillain-Barré, paralisia facial, meningite, etc).

Na infecção crônica, a febre, linfadenopatia e hepatoesplenomegalia persistem, e pode ocorrer alteração na função hepática.

EM QUEM OCORRE?

Quando adquirido durante a infância, muitas vezes é subclínico (menos de 10% das criancas desenvolvem a infecção). A incidência de infecção sintomática começa a aumentar durante a adolescência e na fase adulta, sendo o pico na faixa etária de 15 a 24 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Linfocitose (> 4.500 /mm³) com presença de atipia linfocitária em mais de 10% dos linfócitos é indicativo. Deve-se realizar teste de anticorpos heterófilos, que possui alta especificidade, porém baixa sensibilidade no inicio do quadro. Se negativo, sugerimos sorologia para anticorpos IgM e IgG contra o capsídio viral (bom marcador para infecção aguda), e IgG contra o núcleo (bom marcador para excluir doença aguda).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não exige mais do que tratamento de suporte. Devido ao risco de rotura esplênica, esportes e exercícios devem ser evitados por 4 semanas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE - LINFADENOPATIA **HEPATOESPLENOMEGALIA**

SÍNDROME MONO-LIKE

O sintomas que citamos para a mononucleose (principalmente a tríade clássica e a hepatoesplenomegalia) são comuns a uma série de outras doenças, de modo que foi estabelecido na clínica o conceito de Síndrome Mono-Like. 10% dos quadros dessa síndrome não são causados pelo EBV. Observe a tabela abaixo com outras causas de síndrome Mono-Like, com as semelhanças e diferenças:Para você não comer mosca, segue abaixo algumas principais causas:

ETIOLOGIA	FEBRE	ADENOPATIA	FARINGITE	LINE ATÍPICOS	DIFERENÇAS PARA A MONONUCLEOSE
EBV	+	+	+	+	
CMV	+	+/-	+/-	+	Comum em idade mais avançada, maior duração da febre.
HIV	+	+	+	+/-	Exantema difuso, úlceras orais ou genitais, meningite asséptica.
Toxoplasmose	+	+	+/-	+/-	Menor graus de esplenomegalia, exposição a gatos ou carne crua.
HHV-6 (Roséola)	+	+	+	+	Mais comum em crianças, porém, cursa com mono-like em adultos.
Faringite estreptocócica	+	+	+		Ausência de esplenomegalia, menos fadiga.
Hepatite viral	+	+/-		+/-	Níveis de transaminases mais elevados (infecção aguda).
Rubéola	+	+	+/-	+/-	Exantema maculopapular, ausência de esplenomegalia.
Fármacos*	+	+		+/-	Ocorre em qualquer idade.

^{*} Mais comumente Fenitoína, Carbamazepina, sulfonamidas ou Minociclina.

PULO DO GATO

A **rotura esplênica** é rara, ocorre mais em homens e antes dos 30 anos. Mais comum entre 2 e 21 dias após o início dos sintomas, raro após 4 semanas, e metade dos casos são espontâneos. Outras causas de rotura esplênica: neoplasias hematológicas (30%); infecções (27%); doenças inflamatórias (20%); causas mecânicas (7%). 7% dos casos são idiopáticos.

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA



O QUE É?

Também chamada de Síndrome Hemofagocítica, é causada pela ativação imune exacerbada, levando à excessiva inflamação e destruição tecidual, podendo ser primária (familiar) ou secundária, se desencadeada por gatilhos, como doenças autoimunes, infecções, malignidade e drogas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre com calafrios e sudorese, fadiga e astenia, além de sintomas relacionados ao envolvimento de múltiplos sistemas, como alterações neurológicas, insuficiência cardiorespiratória, disfunção renal e disfunção hepática.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Presença de 5 dos 8 critérios abaixo:

- 1. Febre;
- 2. Esplenomegalia;
- Citopenia de, pelo menos, duas linhagens (hemoglobina < 9 g/dL, plaquetas < 100.000/L, e/ou neutrófilos < 1000/L);
- 4. TGL > 265 mg/dL ou Fibrinogênio = 1,5 g/dL
- 5. Ferritina = $500 \mu g/L$
- 6. Redução da atividade de natural killers
- 7. CD25 sólúvel = 2.400 U/mL
- 8. Hemofagocitose em MO, baço ou linfonodo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

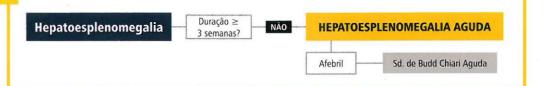
Corticoides e imunomoduladores (Ex: cliclosporina, imunoglobulina e anticorpos monoclonais).

EM QUEM OCORRE?

Quando de etiologia familiar, é mais comum em crianças. Quando de etiologia secundária, a epidemiologia varia com a condição de base.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

HEPATOESPLENOMEGALIA - LINFADENOPATIA





SÍNDROME BUDD-CHIARI

O QUE É?

Resultado da obstrução da drenagem venosa hepática. Pode

ocorrer por processo primário (trombose ou flebite), por compressão ou invasão da veias hepáticas e cava inferior.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pode incluir dor abdomi-

nal, distensão abdominal, edema de MMII, icterícia, sangramentos intestinais e encefalopatia hepática. Quando aguda, apresenta principalmente dor intensa no quadrante superior direito e hepatomegalia. Insuficiência hepática aguda pode ocorrer. Na Budd-Chiari crônica, os pacientes se apresentam assintomáticos até o desenvolvimento de cirrose.

QUAIS AS CAUSAS?

Distúrbios mieloproliferativos, como policitemia vera e trombocitemia essencial

Malignidades, principalmente o CHC

Infecções que exerçam efeitos compressivos Anti-concepcionais, gravidez

Outros estados hipercoaguláveis: Mutação do Fator V de Leiden, Síndrome Antifosfolípide

Vasculites, principalmente Behçet.

O QUE FAZER?

Tratar a causa subjacente.
Recomendase **anticoagula**-

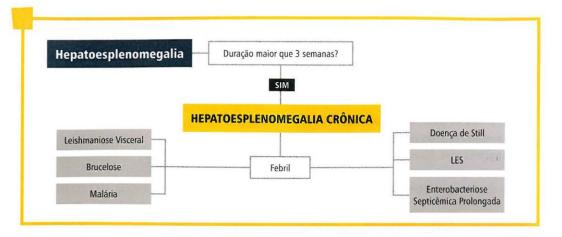
ção para todos os pacientes que não apresentarem contraindicação. Se coágulo bem definidos, trombólise ou angioplastia.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é fechado após ultrassonografia de abdome com Doppler. Pode ocorrer elevação de transaminases e FA.

10.2 HEPATOESPLENOMEGALIA CRÔNICA

Nas hepatoesplenomegalias com duração maior que 3 semanas, o raciocínio inicial também deve considerar a presença (ou não) de febre. Nas causas febris, teremos infecções crônicas e doenças inflamatórias.



ENTEROBACTERIOSE SEPTICÊMICA PROLONGADA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença causada pela bactéria Salmonella, sorotipo typhi, que fica escondida no tegumento de esquistossomas. E. coli e Shigela podem causá-la.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum na forma hepatoesplênica da Esquistossomose em jovens entre 10 e 30 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Segue o mesmo protocolo diagnóstico da Febre Tifoide e da Esquistossomose.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Quadro clínico insidioso, com febre prolongada, perda de peso e fadiga, diarreia, dor abdominal, sangue e muco nas fezes, petéquias, principalmente na região maleolar, e edema de MMII.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento antibacteriano. Recaídas são frequentes enquanto não se elimina o esquistossoma. Já foi descrita a cura da salmonelose com tratamento exclusivo da esquistossomose.

FEBRE PROLONGADA - DIARREIA - DOR ABDOMINAL - HEPATOESPLENOMEGALIA

PULO DO GATO

A enterobacteriose septicêmica prolongada, complicação da Esquistossomose, é uma causa comum de hepatoesplenomegalia maciça! Diferente da Febre Tifoide, nunca compromete o sistema nervoso central.



LEISHMANIOSE VISCERAL



O QUE É?

Doença não contagiosa transmitida pelo flebotomíneos, Lutzomyia lomgipalpis, causada pelo protozoário do gênero Leishmania donovani e Leshmania chagasi, que se replicam no interior dos macrógafos, invadindo o sistema reticuloendotelial e se acumulando no baço, fígado, medula óssea.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre, perda de peso, dor abdominal, linfadenomegalia (menos comum), icterícia, ascite, sangramentos, diarreia crônica (invasão intestinal). Pode causar glomerulonefrite por imunocomplexos e nefrite intersticial.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O mais seguro é o uso de **Anfotericina B** Lipossomal, com cuidados para o risco de lesão renal. Antiamonial pentavalente (Glucantime) é uma opção, porém mais tóxico, sujeito à maior resistência e ao risco de arritimias cardíacas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Plaquetopenia, neutropenia, anemia, hipoalbuminemia, hipergamaglobulinemia, alterações da função hepática constituem um laboratório sugestivo, mas o diagnóstico é pela **visualização direta das amastigotas** no aspirado da MO, aspirado de linfonodo e aspirado esplênico. Existe sorologia específica, porém também positiva em casos de infecção prévia.

EM QUEM OCORRE?

Moradores de áreas endêmicas. Há uma maior prevalência da doença em indivíduos do sexo masculino, sendo que o principal grupo afetado é o de crianças menores de dez anos.

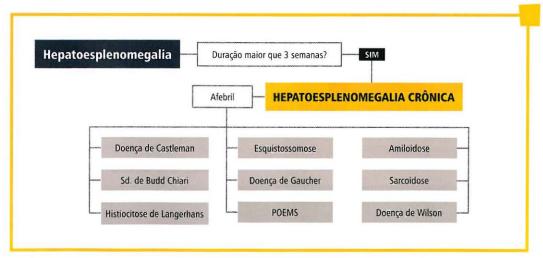
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE PROLONGADA - SD. CONSUMPTIVA
ICTERÍCIA - SD. EDEMATOSA - DIARREIA



TOME CUIDADO!

Atenção para pacientes com HIV! O HIV aumenta o risco de Leishmaniose Visceral, que por sua vez acelera a progressão do HIV.



ESQUISTOSSOMOSE



O QUE É?

Doença causada pelo helminto Schistosoma mansoni que tem como hospedeiro intermediário os caramujos, e hospedeiro definitivo o homem. A transmissão acontece quando as cercárias, presentes nas águas de rios, penetram a pele humana e invadem o sistema venoso e linfático, migrando para o plexo venoso entérico.

EM QUEM OCORRE?

A infecção ocorre, geralmente, em áreas rurais. É comum a contaminação na infância através de banhos de lagos e rios contaminados.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pesquisa de ovos nas fezes, através de microscopia, pelo método de Kato Katz com sensibilidade baixa em infecções leves e agudas. A pesquisa de anticorpos apresenta menor sensibilidade se a infecção aguda ocorreu em <3 meses; positiva em 6 – 12 meses. Pesquisa de antígeno, usada nas infecções agudas para indicar cura. A biópsia retal pode ser necessária.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia com **Praziquantel**, 20 mg/kg, 2 vezes/dia, por um dia. Recomenda-se acompanhamento em até 2 meses após diagnóstico, se detectados ovos nas fezes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A maioria dos indivíduos são assintomáticos.

Na infecção aguda: Sinal do nadador (dermamite pruriginosa no local de entrada do helminto) e, em alguns casos, febre de Katayama (síndrome caracterizada por febre, urticária, calafrios, mialgia, artralgia, tosse seca, diarreia, dor abdominal, cefaleia e eosinofilia importante, após 4-8 semanas da infecção).

A infecção crônica se apresenta nas formas:

Intestinal: dor abdominal, diarreia, ulceração colônia, sangramentos e anemia.

Hepatoesplênica: caracterizada por fibrose periportal, hipertensão portal pré sinusoidal e hepatoesplenomegalia.

Pulmonar: associada à forma hepatoesplênica, com formação de circulação colateral (portosistêmica) e embolização dos ovos para o pulmão, levando à hipertensão pulmonar.

Neuroesquistossomose: mielite transversa e síndrome da cauda equina.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

HEPATOESPLENOMEGALIA - DIARREIA
DOR ABDOMINAL - SANGRAMENTOS



TOME **CUIDADO!**

Quando o paciente apresenta esplenomegalia maciça simultânea à Esquistossomose, pensar em possível trombose de veia porta ou linfoma primário do baço.

PULO DO GATO

Você deve pensar em **Amiloi- dose** principalmente nos casos de hepatoesplenomegalia associada à Insuficiência Cardíaca Congestiva.



DOENÇA DE GAUCHER



O QUE É?

É um distúrbio recessivo autossômico, uma doença de erro inato do metabolismo, causado pela deficiência da enzima glicocerebrosidase. Isso afeta a reciclagem dos glicopeptídeos celulares, levando ao acúmulo de compostos não degradados no interior dos lisossomos dos macrófagos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A doença apresenta diferentes tipos baseados na alteração genética associada. Comum a todos os tipos, a apresentação clássica inclui: esplenomegalia, hepatomegalia, anemia, sangramento, dor óssea, fraturas e retardo do crescimento. É uma causa de esplenomegalia maciça.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Deve-se dosar atividade da enzima glicocerebrosidase nos leucócitos periféricos, que estará reduzida na doença. Também pode ser feito através de testes genéticos com identificação da mutações especificas e/ou biópsia de medula óssea com detecção de células de Gaucher.

EM QUEM OCORRE?

Se apresenta logo na infância ou juventude.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

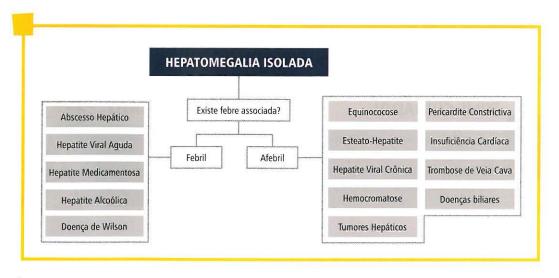
Suporte sintomático e reposição enzimática.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

HEPATOESPLENOMEGALIA - SANGRAMENTOS

10.3 HEPATOMEGALIA ISOLADA

Nem sempre a hepatomegalia se apresentará com esplenomegalia. Por isso, observe o fluxograma abaixo para as causas mais comuns de hepatomegalia isolada, cujo raciocínio subsequente também se baseará na presença ou não de febre associada.



ABSCESSO HEPÁTICO PIOGÊNICO



O QUE É?

São coleções purulentas no parênquima do fígado, geralmente relacionadas a infecções bacterianas com ascensão pela árvore biliar, pelo sistema porta hepático, pelo sangue arterial ou por iatrogenia (biópsia hepática por punção).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Prostração, anorexia, febre, dor abdominal, hepatomegalia, vômitos, perda de peso. Os sinais e sintomas também dependem do quadro de base, como abcesso hepático secundário a colangite, por exemplo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

HEPATOMEGALIA - DOR ABDOMINAL

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A **tomografia computadorizada** e, principalmente, a **ressonância de abdome** são os melhores exames para o diagnóstico, mas também pode-se lançar mão de USG.

EM QUEM OCORRE?

Acomete indivíduos de meia idade (>50 anos), com histórico de doença de base em trato biliar, neoplasia e portadores de diabetes melitus.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento consiste em **antibioticoterapia empírica**, e drenagem do abcesso se necessário.

ABSCESSO HEPÁTICO AMEBIANO



O QUE É?

É uma manifestação extra intestinal da infecção causada pelo protozoário Entamoeba histolytica.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Apresentação típica é a mesma do abscesso hepático piogênico. As manifestações intestinais da *Entamoeba histolytica* como diarreia do tipo disenteria e ameboma intestinal, podem estar presentes, mas não são comuns.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia com **Metronidazol** por 7 dias. A drenagem da coleção pode ser justificada para pacientes com um grande abscesso do lóbulo esquerdo, falta de resposta clínica no prazo de cinco dias após ATB adequada e em casos de incerteza sobre o diagnóstico.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum no sexo masculino e adultos jovens, viajantes de áreas endêmicas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar de **USG de abdome, TC ou RNM de abdome**. Na sorologia, 99% dos pacientes possuem anticorpos positivos, porém pode ser negativa nos primeiros 7 dias. Para descartar infecção bacteriana secundária, indica-se cultura da secreção aspirada. Em áreas endêmicas, 35% dos indivíduos possuem anticorpos positivos de infecções prévias. Sendo assim, sorologia negativa ajuda a excluir a doença, mas se positiva, não confirma.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE - HEPATOMEGALIA - DOR ABDOMINAL

EOUINOCOCOSE (CISTO HIDÁTICO)



O QUE É?

Infecção causada pelos helmintos Echinococcus granulosus e multilocularis (forma monocística) ou Echinococcus vogeli e oligarthrus (forma policística), sendo o homem um hospedeiro incidental.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A fase inicial é sempre assintomática. Os sintomas só aparecem na fase adulta. Dependendo do tamanho e localização do cisto pode ocorrer efeito de massa, obstrução linfática ou sanguínea, ruptura e infecção secundária. As localizações mais comuns são: fígado, pulmão, e outros locais, como cérebro, músculos, osso, rim, coração ou pâncreas. Na maioria dos casos, acomete um único órgão com um único cisto.

Quando ocorre no fígado, pode causar hepatomegalia, dor em QSD, náuseas e vômitos, obstrução da via biliar (Pancreatite, Colangite, Sd. Colestatica), Síndrome Budd-Chiari, peritonite e abscessos piogênicos.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar USG ou TC ou RNM de abdome (todos possuem alta sensibilidade para detecção dos cistos hidáticos). A pesquisa através de sorologia é útil para o diagnóstico primário e para controle de cura. O aspirado e biópsia do cisto é utilizado quando sorologia negativa e suspeita forte.

EM QUEM OCORRE?

Adquirida na infância, em áreas endêmicas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Administrar Albendazol ou Mebendazol. Nos casos de cistos complicados é indicado tratamento cirúrgico ou drenagem percutânea.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - ICTERÍCIA - HEPATOMEGALIA

10.4 ESPLENOMEGALIA ISOLADA

Nem sempre a esplenomegalia se apresentará com hepatomegalia. Como fizemos em todo o capítulo, também dividiremos em causas afebris e nas causas da famigerada síndrome de esplenomegalia febril.



TOME CUIDADO!

Raramente pode ocorrer febre na crise falcêmica e nas anemias hemolíticas. Afastar infecção concomitante é essencial neste momento!



TOME CUIDADO!

Cuidado com causas prévias e dissociadas de esplenomegalia crônica, ou espaço de Traube ocupado ao exame, como esquistossomose e baço acessório congênito.

LINFOMA NÃO-HODGKIN

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Consiste em um grupo heterogênio de neoplasias malignas derivados de células B e T progenitoras, células B e T maduras, ou raramente células NK.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dependendo do tipo, pode ser:

LNH agressivo: aparecimento de maneira aguda ou subaguda com crescimento rápido dos linfonodos, sintomas B (febre, sudorese noturna e perda de peso) e elevação de LDH e ácido úrico.

LNH indolente: apresentação insidiosa com crescimento lento dos linfonodos, esplenomegalia e citopenias. Outros sintomas que o paciente pode apresentar: rash, prurido, hipersensibilidade.

Até 50% dos casos desenvolvem doença extranodal durante o curso da doença. 10-35% são linfomas primários extranodais (Ex: TGI, SNC).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LINFADENOMEGALIA - ESPLENOMEGALIA
FEBRE - SÍNDROME CONSUMPTIVA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito por **biópsia excisional de linfonodos** acima de 2cm com imunofenotipagem. Se suspeitar de LNH agressivo deve-se fazer a biopsia com urgência. Na escolha do linfonodo preferir sítio supraclavicular e evitar linfonodo inguinal. Os indolentes geralmente são diagnosticados em fase avançada (sem bom prognóstico).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A conduta depende do tipo de linfoma. O LNH agressivo, em geral, é diagnosticado precocemente e tem boa resposta à quimioterapia e radioterapia, com proposta curativa.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre mais em homens, HIV positivos. A incidência aumenta com a idade. A forma agressiva predomina em crianças, enquanto a forma indolente é mais comum em adultos (média 55 anos).

PULO DO GATO

Baço palpável pode não refletir uma doença primária, porém uma reação a ela. Exemplo: Nos linfomas de Hodgkin, 66% dos baços palpáveis exibem comprometimento pelo câncer.

ESPLENOMEGALIA MACIÇA

Esplenomegalia maciça é definida quando o baço atravessa a linha umbilical ou quando alcança a fossa ilíaca esquerda. Classicamente, existem apenas algumas principais causas para esse achado. Observe:

Linfomas NH Indolentes	Doença de Gaucher	
Malária	Leishmaniose Visceral	
Esquistossomose	LMC	

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- MUNTAÑOLA, A.; RODRÍGUEZ, S.; GINÉ, E. Varón de 28 años con hepatoesplenomegalia y fiebre [A 28-year-old man with hepatosplenomegaly and fever]. Medicina clinica, 143(6), 261–267. 2014.
- KAZA, U.; KNIGHT, A. K.; JEROUDI, M.; BOCCHINI, J. A.; ANGA, A.; & BAHNA, S. L. A boy with fever, lymphadenopathy, hepatosplenomegaly, and lymphocytosis. Allergy and asthma proceedings, 29(2), 216–220. 2008.
- MARQUES DE MACEDO, P.; DE OLIVEIRA, L. C.; FREITAS, D. F. et. al. Acute Paracoccidioidomycosis
 Due to Paracoccidioides brasiliensis S1 Mimicking Hypereosinophilic Syndrome with Massive Splenomegaly: Diagnostic Challenge. PLoS neglected tropical diseases, 10(4), e0004487. 2016.
- HOWDEN, B. P.; VADDADI, G.; MANITTA, J.; GRAYSON, M. L. Chronic falciparum malaria causing massive splenomegaly 9 years after leaving an endemic area. The Medical journal of Australia, 182(4), 186–188. 2005.
- TIMOFTE, I.; POTOSKY, D.; RAMANI, G. V.; REED, R. M. Diaphragmatic herniation due to massive hepatomegaly in a patient with pulmonary arterial hypertension. BMJ case reports, 2015, bcr2014208449. 2015.
- CHANDNI, R.; RAJAN, G.; UDAYABHASKARAN, V. Extra pulmonary tuberculosis presenting as fever with massive splenomegaly and pancytopenia. IDCases, 4, 20–22. 2016.
- BASSUKAS, I. D.; GAITANIS, G.; ZIOGA, A.; BOBOYIANNI, C.; STERGIOPOULOU, C. Febrile "migrating" eosinophilic cellulitis with hepatosplenomegaly: adult toxocariasis - a case report. Cases journal, 1(1), 356. 2008.
- BÜYÜKAŞIK, Y.; ILERI, N. S.; HAZNEDAROĞLU, I. C.; DEMIROĞLU, H.; DÜNDAR, S. Fever, hepatosplenomegaly and pancytopenia in a patient living in the Mediterranean region. Postgraduate medical journal, 74(870), 237–239. 1998.
- BINESH, F.; YOUSEFI, A.; ORDOOEI, M.; BAGHERINASAB, M. Gaucher's Disease, an Unusual Cause of Massive Splenomegaly, a Case Report. Iranian journal of pediatric hematology and oncology, 3(4), 173–175. 2013.
- 10. OGAWA, T. A case of inflammatory pseudotumor of the liver causing elevated serum CA19-9 levels. The American Journal of Gastroenterology, 93(12), 2551–2555. 1998.
- HU, R. W.; QUINN, K. P.; TABIBIAN, J. H. Intrapelvic Liver: Massive Hepatomegaly Secondary to Metastatic Malignancy. Clinical Gastroenterology and Hepatology, 14(7), A37–A38. 2016.
- FOGAÇA, H. S.; OLIVEIRA, C. S.; BARBOSA, H. T.; LANFREDI, R. M.; CHAGAS, V. Liver pseudotumor: a rare manifestation of hepatic granulomata caused by Ascaris lumbricoides ova. The American journal of gastroenterology, 95(8), 2099–2101. 2000.
- GRINGERI, E.; D'AMICO, F. E.; BASSI, D. et. al. Liver transplantation for massive hepatomegaly due to polycystic liver disease: an extreme case. Transplantation proceedings, 44(7), 2038–2040. 2012.
- 14. GRUTTADAURIA, S.; DI FRANCESCO, F.; GRIDELLI, B. Liver transplantation for polycystic liver and massive hepatomegaly. World journal of gastroenterology, 16(11), 1425–1426. 2010.
- LENNERZ, J. K. M.; KUTER, D. J.; HASSERJIAN, R.; IAFRATE, J. Massive hepatomegaly and involvement by Janus kinase 2-positive myeloproliferative neoplasm. Hepatology, 52(5), 1855–1856.
 2010.
- 16. BUTTS, G. T.; HAIRSTON, F. J.; BISHOP, P. R.; NOWICKI, M. J. Massive hepatomegaly in poorly con-

- trolled insulin-dependent diabetes mellitus. The Journal of pediatrics, 164(1), 214–214.e1. 2014.
- 17. TREEM, W. R.; STANLEY, C. A. Massive hepatomegaly, steatosis, and secondary plasma carnitine deficiency in an infant with cystic fibrosis. Pediatrics, 83(6), 993-997. 1989.
- 18. APPEL, H.; LODDENKEMPER, C.; ROHWEDER, J.; RUDWALEIT, M.; ZEITZ, M.; SIEPER, J. Massive splenomegaly and hypersplenism in a young woman with primary Sjögren's syndrome. The Journal of rheumatology, 29(9), 2012-2013. 2002.

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Wandinha Addams, 16 anos, natural da Transilvânia e procedente de Ipiaú, admitida com quadro iniciado há 30 dias de febre, cefaléia, fadiga, hiporexia, prostração. Refere faringite no início do quadro. Admitida em piora importante do quadro, cursando com menorragia. Ao exame físico, a paciente encontrava-se em estado geral ruim, prostrada, hipocorada (++/4+), desidratada (++/4+), ictérica (+/4+), febril com 38,8 °C, taquicárdica, com discreta

hiperemia da orofaringe, micropoliadenomegalia cervical, axilar e inguinal bilateral, hepatomegalia e espaço de Traube ocupado. Sem artrite ou rash cutâneo. Apresentava história de traço falcêmico, assim como seu irmão.

O hemograma apresentava pancitopenia, permanecendo assim durante todo o período inicial de internação. Glicose, uréia, creatinina e eletrólitos eram normais. A desidrogenase lática (LDH) era de 2.577 U/L (VR < 300 U/L). Perfil hepático alterado. TP e TTPa alargados. As culturas de sangue e urina foram negativas. A ferritina de 29.200 ng/mL, fibrinogênio de 179 mg/dL, colesterol de 108 mg/dL, triglicerídeos de 221 mg/dL (VR até 200 mg/dL). As sorologias para hepatites A, B e C, toxoplasmose, CMV, parvovírus B19, HIV I e II foram negativas. A sorologia pelo ensaio imunoenzimático para o vírus Epstein-Barr foi IgM positiva de 160.00 UI/mL (reativo > 40 UI/mL).

- 1. Qual o diagnóstico para o quadro de Wandinha?
- 2. O que poderia justificar a piora do quadro?

CASO 2

Morticia Addams, 40 anos, admitida com dor no QSD, aumento de volume abdominal e astenia. Previamente hipertensa em uso de Anlodipino, 10 mg/dia. Negava tabagismo e etilismo. Sua mãe é portadora de DAC e cirrose hepática, que não sabe informar a causa. Nos últimos meses, sentia muitas dores em pés e mãos recorrentes, com eritema. O exame físico mostra sinais vitais inalterados. Eritema facial e palmar. Aumento do volume abdominal, com hepatomegalia e esplenomegalia dolorosas, com baço a 12 cm de RCE.

- I. Você é capaz de explicar, com base nos achados clínicos e laboratoriais, o quadro de Mortícia?
- 2. Como interpretar as dores e o eritema da paciente?

LABORATÓRIO			
Hb/Ht	12.1/33		
Plaquetas	690.000		
RNI	1.58		
TTPa	44s		
TGO/TGP	149/147		
FA.	491		
GGT	150		
Ur/Cr	18/0,5		
Ceruloplasmina	Normal		
HAV IgM	Negativo		
AgHBs/Anti-HBS	NR/positivo		
Anti HCV	NR		
FAN	NR		

CASO 3

Francisco Addams, 48 anos, natural e procedente da Transilvânia, admitido para investigação de febre vespertina com sudorese, intermitente, há 20 dias, aferida (38,6°C), além de perda ponderal não quantificada, fraqueza, náuseas. Sem outras queixas. Refere história de DM, dislipidemia e biópsia de próstata há 1 mês. Na revisão de sistemas, foi digno de nota um único episódio de dispneia relacionada ao decúbito que não soube precisar há quanto tempo ocorreu. Sem outras queixas.



Ao exame físico apresentava-se em regular estado geral, hipocorado (++/4+), taquicárdico (FC:140 bpm), levemente taquipnéico, hidratado, lúcido e orientado no tempo e no espaço. Petéquias em palato e mucosa jugal. Ao exame do aparelho cardíaco, observava-se ictus cordis visível, palpável propulsivo, ritmo cardíaco era regular, com sopro sistólico (+++/4+), em foco mitral, e discreto (+/4+) em foco tricúspide. O abdome distendido, sem circulação colateral, flácido, RHA+, fígado palpável a aproximadamente 3 centímetros do rebordo costal direito e Traube ocupado, com dor leve difusa à palpação. Em membros, nada digno de nota.

I. Qual a suspeita diagnóstica e etiologia mais provável?

Iniciada antibioticoterapia adequada para a suspeita diagnóstica, evolui na Enfermaria São Camilo, com piora progressiva do estado geral, icterícia +/4+, febre com calafrios, leucocitose em ascensão. À ausculta respiratória, o murmúrio vesicular estava reduzido em hemitórax esquerdo e havia presença de crepitação. Distensão abdominal progressiva, dor difusa à palpação, mais intensa em quadrante superior esquerdo. Palpação dificultada pela distensão abdominal.

2. Como podemos explicar esta evolução?

CASO 4

Vovó Addams, 62 anos, caucasiana, sexo feminino, dona de casa, natural e procedente da Transilvânia, praticante de rituais de magia negra. Internada devido a fraqueza e falta de ar há 5 meses. Previamente hígida refere que há 5 meses deu entrada em PA por astenia e dispneia, com importante piora na última semana. Referiu febre, perda de apetite, dor em MMII, disúria e tosse produtiva com secreção amarelada. Nega sangramentos. Refere perda de peso de mais de 10 kg nos últimos 4 meses. Refere sensação de saciedade precoce e plenitude pós prandial. Nega DM ou HAS. Pai e mãe falecidos de causa que desconhece. Nega tabagismo ou etilismo.

Ao exame físico: REG, brevilínea, desnutrida, hidratada, dispnéica, FR: 24ipm, descorada +++/4+, acianótica, anictérica, febril (38°C), TA: 120x70mmHg, FC: 84bpm, Glasgow 15 e ausência de gânglios palpáveis. Abdome aumentado de volume a inspeção com fígado a 5cm de RCD e baço a 21cm de RCE, consistência endurecida.

Durante o internamento (em tratamento para a principal suspeita diagnóstica), a paciente cursou

LABORATÓRIO			
Hb/Ht	7.7/21%		
Leucócitos	370.000		
Seg/Linf	37%/2%		
Mono/Eos	2%		
Metamielócitos	16%		
Blastos	26%		
Plaquetas	220.000		

com surdez súbita em OD, piora da vertigem e da cefaléia. Otoscopia revelou nível líquido em orelha média, sendo diagnosticada otite média serosa, sendo tratada com ATB e corticoide. Um mês após cursou com surdez bilateral, mantendo vertigem, cefaleia e novo zumbido. Queixa-se de vômitos, perda de movimentos em MMII, sonolência e confusão mental. Mostrava-se confusa, desorientada, descorada 2+/4+, desidratada, fígado a 3cm de RCD e traube ocupado. PIFR, sem irritação meníngea, sem alterações de sensibilidade.

I. Qual a melhor explicação para o quadro da paciente?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Mononucleose, com base nas informações trazidas no capítulo sobre essa doença, a paciente apresenta febre, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia por mais de 3 semanas e histórico de faringite, além de alteração da função hepática e sorologia IgM positiva, pelo ensaio imunoenzimático, para o vírus Epstein-Barr, causador clássico desta condição. **2.** Síndrome Hemofagocítica ou de Ativação Macrofágica, pelo envolvimento hepático associado a febre, hipertrigliceridemia e hiperferritinemia.

CASO 02: 1. A hepatoesplenomegalia somada às alterações hepáticas apontam para provável Sindrome de Budd-Chiari, suspeita sustentada pela exclusão de alguns diferenciais possíveis nos exames. Observe a plaquetose da paciente: o diagnostico etiológico mais provável é Trombocitose Essencial. **2.** O quadro de dores e eritema intermitentes são possíveis manifestações de Eritromelalgia, condição comumente secundária a doenças mieloproliferativas.

CASO 03: 1. Endocardite Infecciosa, pelo quadro de febre + sopro cardíaco + petéquias em palato e mucosa + esplenomegalia. O agente mais provável é o enterococo, pela manipulação urinária recente (biópsia de próstata 01 mês atrás). **2.** Complicação com retorno da febre e dor abdominal em hipocôndrio esquerdo, associado a crépitos em base pulmonar esquerda, por provável Abscesso Esplênico.

CASO 04: Leucemia Mieloide Crônica, sugerida pelas infecções de repetição (observe a disúria, tosse produtiva, quadro de otite média) e anemia, associada a esplenomegalia. Os sintomas vestibulares (vertigem, dificuldade auditiva, zumbido), cefaleia e dispneia sugerem Síndrome de Hiperviscosidade, suspeita reforçada pelos exames laboratoriais: leucocitose exacerbada.



LINFADENOPATIA

AUTORES

Beatriz Soares Jacobina Camilla Correia Clístenes Queiroz Marília Cruz

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

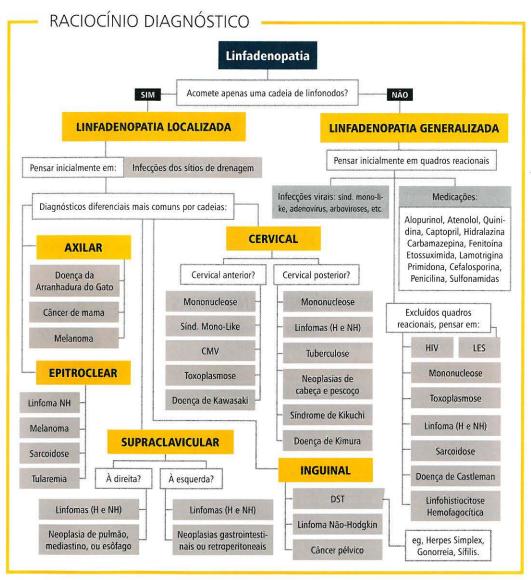
LINFADENOPATIA LOCALIZADA, 255 LINFADENOPATIA GENERALIZADA, 265 BATALHA DAS SÍNDROMES, 272



LINFADENOPATIA

O QUE É?

Crescimento anormal de um ou mais linfonodos. Apesar de existirem divergências, conceitualmente assume-se que tal crescimento linfonodal seja > 1cm em adultos e > 1,5 cm em crianças e adolescentes.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

A adenomegalia é um sinal rotineiramente encontrado na prática clínica. Quando a anamnese e o exame físico do paciente não direcionam o raciocínio para uma causa óbvia, alcançar o diagnótico pode se tornar um dilema, principalmente pela quantidade de causas potenciais (ver mneumônico "Medicina") Neste capítulo, apresentamos uma abordagem que terá como primeiro passo a divisão entre linfadenomegalia generalizada e localizada.

Na grande maioria dos casos, quando você encontrar uma linfadenopatia, vai estar diante de uma quadro reacional à infecções dos sítios de drenagem (no caso das localizadas), ou à infecções virais (no caso das generalizadas). Apesar disso, é importante ressaltar sinais sugestivos de causas com maior morbimortalidade, que requerem um diagnóstico preciso precocemente (ver mneumônico "Atenção"). Sintomas associados à linfadenopatia que devem chamar sua atenção incluem: constitucionais (fadiga, perda ponderal, febre, sudorese), tosse, hemoptise, disfagia, dor abdominal, melena, hematúria e hematoquezia.

ETIOLOGIAS DA LINFADENOPATIA:

METABÓLICA: Hipertrigliceridemia severa

ENDÓCRINA: Insuf. Adrenal, Hipo/Hipertireoidismo

DEPÓSITO: Doença de Gaucher, Fabry; Amiloidose

INFLAMATÓRIA: LES, Doença de Still, Kawasaki

INFECCIOSA: Vírus, bactéria, fungo e parasitas

CONGÊNITA: Sífilis Congênita

IATROGÊNICA: Medicamentos

NEOPLÁSICA: Linfoma, Leucemias, metástases

ALÉRGICA: Doença do Soro

SINAIS DE ALARME DA LINFADENOPATIA

"AGE": idade > 50 anos

Tamanho (> 2,25 cm²)

E Evolução (persistência ou aumento)

N "NÃO MÓVEL": linfonodo fixo

C Consistência (linfonodo endurecido)

A Axilar, epitroclear ou supraclavicular

Outros sintomas (ver texto ao lado)

AVALIANDO LINFADENOPATIAS

M

E

D

I

T

C

1

N

A

A

Na avaliação de linfadenopatias, é importante diferenciar as características do gânglio para nortear as hipóteses diagnósticas:



CARACTERÍSTICAS DO LINFONODO	POSSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS		
Drenagem (linfonodo aumentado liberando conteúdo, normalmente purulento)	Infecção bacteriana ou micobactérias		
Doloroso	Causas infecciosas, causas inflamatórias Leucemias agudas, Síndrome de Kikuchi		
Fistulização	Tuberculose, micobactérias atípicas Paracoccidioidomicose, Doença de Wegener		
Endurecido	Metástase de órgãos sólidos (rim e testículo), Melanoma		
Aumento progressivo ou persistência	Causas inflamatórias, causas neoplásicas: linfomas, leucemia (LLA, LLC, Tricoleucemia, Leucemia Prolinfocítica T, LMC em transformação), metástase de órgãos sólidos, melanoma		

DICA DO RADIO

Caso o quadro clínico, história ou exame físico do paciente não sejam sugestivos de um diagnóstico claro, é comum solicitar, inicialmente, uma ultrassonografia da cadeia linfonodal. A USG pode fornecer pistas importantes para pensarmos em malignidades, principalmente:

- 3 ou mais linfonodos (>10mm) numa região;
- Forma arredondada (relação entre maior eixo e menor eixo < 2);
- Hipoecogenicidade difusa com reforço acústico (sugere LNH);
- Disseminação extracapsular (bordas boceladas ou espiculadas);
- Ausência de hilo ou vascularização desorganizada;
- Alargamento excêntrico do córtex;
- Ecotextura heterogênea;
- Necrose;
- Microcalcificações.

Fig. 1 - Linfonodo de dimensão aumentada, morfologia globosa, exotextura heterogênea, com microcalcificações e sem hilo, em paciente com metástase de carcinoma papilífero.



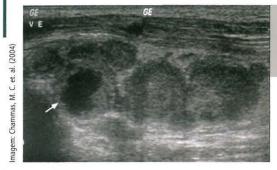


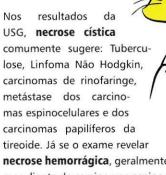
Fig. 2 - Linfonodos de dimensão normal, arredondados, hipoecogênicos, sem hilo, numerosos e agrupados, um deles apresentando necrose central (seta), em paciente com metástase de carcinoma espinocelular.

TOME **CUIDADO!**

Cuidado para não confundir! Apesar de altamente sugestivo, nem toda necrose caseosa é tuberculose. Esse tipo de achado histopatológico também é encontrado na brucelose e na

doença da arranhadura do gato.

PULO DO GATO



necrose hemorrágica, geralmente estamos diante de carcinomas espinocelulares queratinizantes.

11.1 LINFADENOPATIA LOCALIZADA

As linfadenopatias localizadas apresentam crescimento anormal de linfonodos em uma região única do corpo. A primeira coisa que você deve lembrar ao ver uma linfadenopatia localizada é que linfonodos drenam regiões específicas do corpo, e o aumento deles pode refletir algum processo patológico na região drenada. Particularmente, lembre sempre de: infecções (causas mais comuns, podem ser em orgãos internos ou na própria pele da região drenada) e neoplasias (inclusive de pele, lembrar dos melanomas!). No caso das infecções, a associação com outros sintomas e um exame de pele detalhado devem sugerir a causa.

O QUE DRENA ESSA CADEIA?

Observe aqui as regiões drenadas pelas principais cadeias de linfonodos, e alguns diagnósticos diferenciais (pensando em infecções e neoplasias) para cada uma delas:

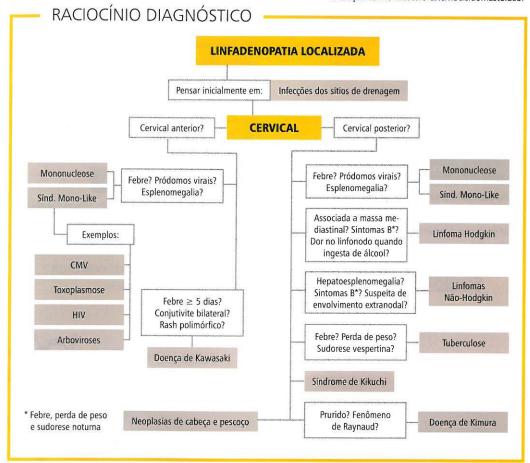
CADEIA	DRENAGEM	DIAGNÓSTICOS PRINCIPAIS	
Pré-Auricular	Couro cabeludo e pele	Neoplasia da pele, linfomas, carci- noma de células escamosas de cabeça e pescoço	
Submandibular	Cavidade oral	Mononucleose, síndrome Mo- no-Like, IVAS, doença dentária, carcinoma de células escamosas da cabeça e pescoço, linfomas.	
Cervical anterior	Laringe, língua, orofaringe, pescoço	Mesmos da cadeia submandibular	
Cervical posterior	Couro cabeludo, pescoço, pele do tórax superior	Mesmos da cadeia pré-auricular	
Supraclavicular	Trato gastrointestinal, pulmonar e gênito-urinário	Neoplasias de abdome e tórax, doenças da tireoide e da laringe, infecções fúngicas e TB.	
Infraclavicular		Suspeitar sempre de LNH	
Axilar	Peitoral, mamas, MMII, parede torácica.	Infecções ou lesões de pele, neo- plasias de mama e de pele, linfomas.	
Epitroclear	Antebraço, mão	Infecções ou lesões de pele, linfoma, melanomas	
Inguinal	Abdome inferior, pelve, genitália, canal anal e MMSS	Geralmente, a linfadenopatia é benigna. Pode significar: ISTs, infecções de pele, linfomas, neoplasias de pênis, vulva e ânus, melanomas.	
0	PRÉ-AURICULAR	INFRACL	
	- SUBMANDIBULAR CERVICAL ANTERIOR	AXILAF	
CERVICAL P	POSTERIOR		
SUPP	RACLAVICULAR	OCLEAR INGUINAL	

LINFADENOPATIA CERVICAL

A determinação anatômica da região cervical é determinada pelo músculo esternocleidomastóideo. A sua frente tem-se a região anterior e na borda posterior deste músculo temos o início da região posterior. A região anterior é subdividida em alta (que drena as vias digestivas superiores, nasofaringe, boca e orofaringe) ou baixa (que drena principalmente tireoide e esôfago) a depender da sua localização em relação ao osso hióide.



Fig. 3 - Paciente apresentando linfadenopatia de cadeia cervical posterior. Observe a relação com o músculo esternocleidomastóideo.



PULO DO GATO

Outro raciocínio que você pode utilizar para linfadenopatia cervical, é a diferenciação entre bilateral e unilateral, observe:

UNILATERAL	BILATERAL		
Tuberculose Ganglionar	IVAS		
Micobacteriose (atípica)	Lesões orais e dentárias		
Dç. da Arranhadura do Gato	Mononucleose e Sd. Mono-Like		
Linfoma Não-Hodgkin	Linfoma Hodgkin		
Metástase (cavidade oral)	Doença de Kikuchi		

LINFADENOPATIA CERVICAL

Associada a massa mediastinal? Sintomas B? Dor no linfonodo quando ingesta de álcool?

Linfoma Hodgkin

LINFOMA DE HODGKIN



O QUE É?

Neoplasia maligna do sistema linfático que surge das células B dos centros germinativos. Tem como característica histopatológica a célula de Reed-Sternberg em um fundo celular reativo.

EM QUEM OCORRE?

Pico bimodal em adultos jovens e idosos. Tem associação com infecção pelo **EBV**, principalmente em imunocomprometidos. Imunossupressão e histórico familiar são fatores de risco.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Biópsia excisional do linfonodo, com imunofenotipagem. O diagnóstico definitivo é dado pela a presença da caraceterística célula de Reed-Sternberg em um fundo celular reativo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A **linfadenopatia** clássica é indolor e fibroelástica, geralmente com comprometimento cervical. Os paciente podem apresentar **fadiga**, **hepatoesplenomegalia**, **lesões de pele** e **massa mediastinal** levando a dor torácica, tosse e dispneia.

Os **sintomas B** incluem febre, sudorese noturna e perda ponderal. A presença desses, ou de prurido são sinais de pior prognóstico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Deve ser feita pela Hematologia. Envolve a estratificação da doença + quimio e radioterapia. A maioria dos pacientes é curado com tratamento.

LINFADENOPATIA - HEPATOESPLENOMEGALIA DOR TORÁCICA - TOSSE - DISPNEIA

PULO DO GATO

Uma característica patognomônica do LH é a queixa de **dor no linfonodo** desencadeada por ingesta de **bebida alcóolica**.

Outra dica: Geralmente, no LH, o comprometimento linfonodal é contínuo. A doença se inicia de um único local no sistema linfático e sua disseminação é por contiguidade.

a se

LINFADENOPATIA CERVICAL

Prurido? Fenômeno de Raynaud?

Doença de Kimura

DOENÇA DE KIMURA



O QUE É?

Condição inflamatória crônica do tecido subcutâneo e linfonodos da cabeça e pescoço, geralmente associado a elevação de IgE e Eosinofilia.

EM QUEM OCORRE?

Homens jovens. Geralmente entre 28 a 32 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Conduta expectante é possível se não houver deformidades ou sintomatologia. A combinação entre **corticoide oral** e **Cetirizina** leva a redução da massa nodular. Outros imunossupressores como Leflunomida e Ciclosporina podem ser utilizados em associação ou não com o corticoide em casos de não resposta ao esteroide. A terapia de escolha é a **cirurgia excisional**, mas a recorrência é frequentemente observada. Radioterapia é usado em casos persistentes ou recorrentes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Linfadenopatia cervical indolor e nódulos subcutâneos são os principais achados. Geralmente, os nódulos se localizam na cabeça e pescoço, predominando em regiões parótida e submandibular. Outros sintomas associado são **prurido** e **fenômeno de Raynaud**.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Biópsia incisional. Características da anatomia patológica: hiperplasia folicular, infiltrado eosino-fílico, proliferação de vênulas pós-capilar.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LINFADENOPATIA - PRURIDO SÍNDROME NEFRÓTICA - TROMBOSE

O próximo diagnóstico é de exclusão em pacientes com linfadenopatia e febre prolongada. Como o diagnóstico é através da biópsia, você acabará encontrando! Mas lembre-se (como você verá no final do capítulo), não é toda linfadenopatia que deve ser biopsiada.

SÍNDROME DE KIKUCHI

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Causa rara, idiopática e benigna de linfadenite, de curso autolimitado. Também conhecida como **Linfadenite Histiocítica Necrotizante** de Kikuchi. Suspeita-se que o gatilho seja viral.

EM QUEM OCORRE?

Acomete mais mulheres, em proporção 1:4, jovens (comumente antes dos 40 anos).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

As medidas são de suporte apenas, visto que se trata de um doença benigna autolimitada. Podem ser ofertados controle dos sintomas com antiinflamatórios, corticoide e Hidroxicloroquina.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Geralmente, o primeiro sintoma é **febre** com duração média de 9 dias. Associado a isso, também apresenta **linfadenopatia cervical unilateral**, comumente posterior e com aumento moderado. em paciente previamente hígido.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito com **biópsia**, que pode ser feita através de PAAF (punção com agulha fina).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LINFADENOPATIA - FEBRE PROLONGADA

LINFADENOPATIA SUPRACLAVICULAR

Toda linfadenomegalia supraclavicular é anormal! Pode se tratar de condições benignas ou malignas. Das benignas podemos citar: Amiloidose, implantes de silicone em mamas, Tuberculose, Sarcoidose e Toxoplasmose. O acometimento bilateral ou à direita esta mais associado com patologias benignas. Mas lembre-se: há aqui uma **forte associação com malignidade!** Principalmente em aqueles com idade > 40 anos (90%).

Os **linfonodos supraclaviculares do lado direito** são responsáveis pela drenagem do mediastino, pulmões e esôfago. A linfadenopatia é geralmente causada por neoplasias primárias de pulmão, mediastino e esôfago.

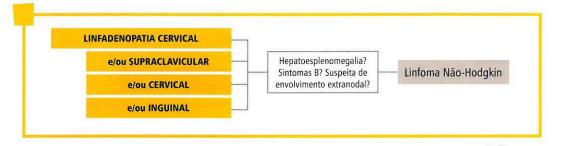
Os **linfonodos supraclaviculares à esquerda** drenam através do ducto torácico, responsável pelo escoamento do tórax e abdome (estômago, vesícula, pâncreas, rins, testículos, ovários, próstata). As causas são inúmeras predominando linfoma, câncer retroperitoneal ou torácico, infecção bacteriana ou fúngica.





TOME **CUIDADO!**

A linfadenopatia supraclavicular à esquerda é, por vezes, conhecida como "**nódulo de Virchow**", e foi descrita primariamente como metástase de neoplasia gástrica. Geralmente, representa alguma **neoplasia infradiafragmática**.



LINFOMA NÃO HODGKIN

O QUE É?

Consiste em um grupo heterogênio de neoplasias malignas derivados de células B e T progenitoras, células B e T maduras, ou raramente células NK.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

EM QUEM OCORRE?

Ocorre mais em homens, HIV positivos. A incidência aumenta com a idade. A forma agressiva predomina em crianças, enquanto a forma indolente é mais comum em adultos (média 55 anos).

FICHA CLÍNICA

LINFADENOMEGALIA - ESPLENOMEGALIA - FEBRE - SÍNDROME CONSUMPTIVA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dependendo do tipo, pode ser:

LNH agressivo: aparecimento de maneira aguda ou subaguda com crescimento rápido dos linfonodos, sintomas B (febre, sudorese noturna e perda de peso) e elevação de LDH e ácido úrico.

LNH indolente: apresentação insidiosa com crescimento lento dos linfonodos, esplenomegalia e citopenias. Outros sintomas que o paciente pode apresentar: rash, prurido, hipersensibilidade.

Até 50% dos casos desenvolvem doença extranodal durante o curso da doença. 10-35% são linfomas primários extranodais (Ex: TGI, SNC).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito por **biópsia excisional** de linfonodos acima de 2 cm com imunofenotipagem. Se suspeitar de LNH agressivo deve-se fazer a biopsia com urgência. Na escolha do linfonodo, preferir sítio supraclavicular e evitar linfonodo inguinal. Os indolentes geralmente são diagnosticados em fase avançada (sem bom prognóstico).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A conduta depende do tipo de linfoma. O LNH agressivo, em geral, é diagnosticado precoce--mente e tem boa resposta à quimioterapia e radioterapia, com proposta curativa.

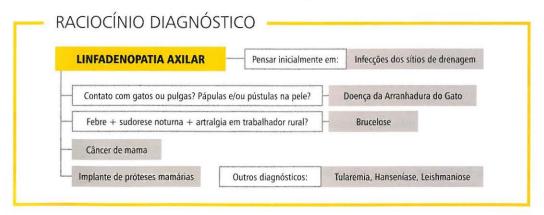
PULO DO GATO

Linfadenomegalia infraclavicular é altamente sugestiva de Linfoma não-Hodgkin!

Imunodeprimido: é Linfoma não-Hodgkin ou Doença de Hodgkin? O pico de incidência da doença de Hodgkin é de 4 ou + anos após o evento imunossupressor. Já o linfoma não Hodgkin ocorre mais comumente no primeiro ano após imunossupressão.

LINFADENOPATIA AXILAR

Os linfonodos da cadeia axilar são responsáveis pela drenagem dos membros superiores (ipsilateral), parede torácica e mamas. São causas comuns de linfadenopatia axilar infecções localizadas em sítios de drenagem, doença da arranhadura do gato, neoplasia de mama ou pele, linfoma e leucemias. Sempre lembrar de procurar evidências de melanoma nos braços! Outras causas menos comuns, mas não podem deixar de ser lembradas são brucelose, leishmaniose, hanseníase, tularemia, e implante de prótese de silicone em mamas.



LINFADENOPATIA AXILAR

Contato com gatos ou pulgas? Pápulas e/ou pústulas na pele? Doença da Arranhadura do Gato

DOENÇA DA ARRANHADURA DO GATO



O QUE É?

Doença infecciosa causada pela Bartonella henselae transmitida pela arranhadura ou mordedura do gato (reservatório da bactéria).

EM QUEM OCORRE?

Predomina em crianças (85 a 90%) e, na história, comumente há contato com o gato ou pulgas.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Para um diagnóstico provável é necessária a combinação de achados clínicos e a exposição a gato ou pulgas. A confirmação diagnóstica pode ser feita com **sorologia** para *B. henselae*, contudo o teste negativo não exclui a doença (baixa sensibilidade do exame), sendo razoável a terapêutica nos casos presumidos.

Usualmente, não é necessária a biópsia, salvo em casos onde haja outro diagnóstico diferencial provável. Caso seja feito, alguns exames que corroboram a suspeita é o Warthin-Starry, PCR com pesquisa direta e histologia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LINFADENOPATIA - FEBRE - ERITRODERMIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A sintomatologia característica é a **linfadeno- patia** regional autolimitada próximo ao local
de inoculação com lesão cutânea associada.
Inicialmente, aparece lesão como mordedura ou
arranhadura, evoluindo para **pápula ou pústulas**em 5 a 10 dias, podendo persistir por algumas
semanas. A adenomegalia pode surgir após 1
semana a 2 meses. Cerca de metade dos paciente
apresentam **febre baixa** persistente.

Em poucos casos ocorre a forma disseminada podendo acometer fígado, baço, olhos, osso e SNC.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para paciente apenas com linfadenite, **Azitromicina** (500 mg no 1° dia + 250 mg/dia pelos próximos 4 dias). Em casos refratários ou severos, pode-se associar corticosteroides.

Aqueles que apresentarem a forma mais grave devem associar ao tratamento acima **Rifampicina** (300 mg, duas vezes ao dia). Nas formas disseminadas, geralmente é associada a Azitromicina (altas doses) ou Gentamicina IV (1,5 mg/kg a cada 8 horas) por 10 a 14 dias.

LINFADENOPATIA EPITROCLEAR

TOME CUIDADO!

A região epitroclear é responsável pelo escoamento da linfa do antebraço e mão. As principais causa de aumento dos linfonodos nessa região são: infecções do antebraço e mão, linfoma, sífilis secundária, câncer de pele. Em segundo plano, pode-se lembrar de sarcoidose, hanseníase e tularemia.

Qualquer doença que cursa com linfonodomegalia generalizada significativa pode acometer a cadeia epitroclear. Pode se tratar de doenças benignas.



RACIOCÍNIO DIAGNÓSTICO LINFADENOPATIA EPITROCLEAR Pensar inicialmente em: Infecções dos sítios de drenagem Hepatoesplenomegalia? Sintomas B? Suspeita de envolvimento extranodal? Linfoma NH Evidência de doença pulmonar? Linfadenopatia hilar? Conjuntivite e/ou faringite + febre? Contato com animais selvagens ou picada de insetos? Tularemia Roséolas sifílicas? Alopecia e madarose? Sífilis secundária

SARCOIDOSE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença inflamatória crônica, de etiologia desconhecida, com formação de granulomas não caseoso em múltiplos órgãos.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente indivíduos entre 20 e 40 anos, com predileção pelo sexo feminino e por indivíduos negros.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Prednisona (0,5-1mg/kg/dia) está indicado nos casos de: sintomas constitutivos incapacitantes, hipercalcemia, uveíte, artrite, envolvimento do SNC, envolvimento cardíaco, hepatite granulomatosa, lesões cutâneas diferentes de eritema nodoso e lesões pulmonares progressivas.

Em intolerantes e refratários à corticoterapia, pode-se utilizar medicações imunossupressoras, como Metotrexate, Azatioprina ou Infliximabe.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Classicamente, acomete pulmão, cursando com dispneia, tosse seca e dor torácica. Sintomas inespecíficos compoem o quadro, como febre, perda ponderal, sudorese noturna e fadiga (observar semelhança com quadro de tuberculose. É clássico da sarcoidose cursar com adenopatia hilar bilateral, podendo apresentar-se também com linfadenopatia generalizada.

Além disso, a doença pode acometer diversos órgãos, cursando com: uveíte posterior, arritmias, insuficiência cardíaca, poliartralgia, neuropatia, encefalopatia, entre outros.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica sugestiva + **TC de tórax** (mostrando adenopatia hilar bilateral) + **biópsia** (granulomas não caseosos). É preciso descartar outras causas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

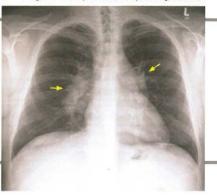
TOSSE - DISPNEIA - FEBRE - DOR TORÁCICA - LINFADENOPATIA SÍNDROME CONSUMPTIVA - ATRALGIA

LINFADENOPATIA MEDIASTINAL E HILAR

Clássica em doenças como a Sarcoidose, a linfadenopatia mediastinal e hilar só será, obviamente, notada a partir de exames complementares. As principais causas são acometimento intra-torácico como linfomas (uni ou bilateral, tanto a doença de Hodgkin guando alguns linfomas não-Hodgkin),

neoplasia primária de pulmão, Sarcoidose, Histoplasmose, Tuberculose e metástase pulmonar. Lembrar que Pneumonia e Mononucleose Infecciosa (EBV) também podem ter essa apresentação, mas há um curso autolimitado.

Fig. 4 - Radiografia de tórax em PA, mostrando linfonodomegalia hilar bilateral (setas) em paciente com sarcoidose.





PULO DO GATO

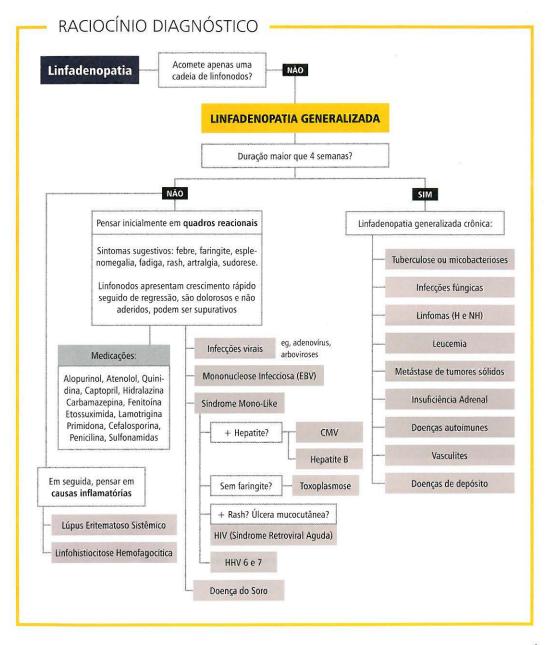
Outra linfadenomegalia interna importante são as intraabdominais, que têm como principais suspeitas malignidades (linfomas ou metástase), Tuberculose com linfangite mesentérica e micoses profundas. Os linfonodos intraabdominais não costumam ser descritos em laudo de exames complementares. Quando estiverem descritos no laudo de uma TC de abdome, devem ser valorizados.

LINFADENOPATIA INGUINAL

A adenomegalia inguinal é bastante comum, visto que por ela escoa linfa de áreas potencialmente contaminadas e altamente expostas. **A valorização de um linfonodo inguinal deve ser analisada com cautela!** A região inguinal é responsável pela drenagem do abdome inferior, órgãos genitais externos, canal anal, terço distal da vagina, extremidade inferior. As principais causas são: infecções ou traumas de membros inferiores, doenças sexualmente transmissíveis (linfogranuloma venéreo, sifilis primária, herpes genital, cancróide), câncer (pele de membros inferiores, colo de útero, vulva, pele de tronco, reto, ânus, ovário e pênis).

11.2 LINFADENOPATIA GENERALIZADA

Linfadenopatia generalizada ocorre quando uma doença afeta múltiplas cadeias linfonodais, não necessariamente contíguas entre si. Como o baço e o fígado também são orgãos que compoem o sistema linfático, o quadro clínico de muitas dessas doenças apresenta hepatoesplenomegalia (ver capítulo "Hepatoesplenomegalia"). Diante de uma linfadenopatia generalizada, você deve primeiro investigar quadros reacionais a infecções ou ao uso de medicamentos (observe no fluxo os principais). Depois, invetigue doenças inflamatórias que podem ser responsáveis pelo quadro reativo. Se a linfadenopatia é constante por > 4 semanas, você deve pensar nas causas de linfadenopatia generalizada crônica. Observe o fluxo:



RACIOCINANDO OS SINTOMAS ASSOCIADOS

Outra forma de encontrar boas suspeitas diagnósticas nos casos de linfadenopatia generalizada é relacionar demais sintomas associados com possíveis etiologias. Observe a tabela abaixo:

SINTOMA ASSOCIADO	DIAGNÓSTICOS		SINTOMA ASSOCIADO	DIAGNÓSTICOS
Sintomas Constitucio- nais (febre, mal-estar, fadiga, perda ponderal e sudorese noturna)	Linfoma de Hodgkin Infecções crônicas Leucemias Crônicas Hipertireoidismo		Prurido	Doença do Soro Medicamentos Linfoma de Hodgkin
	Insuficiência Adrenal Síndrome de Castleman Lúpus Eritematoso Sistêmico Doença de Still Vasculites		Esplenomegalia	Mononucleose Síndromes Mono-Like Linfomas Leucemias Sarcoidose Lúpus Eritematoso Sistêmico
Sintomas Constitucio- nais + Imunodepressão	Tuberculose Miliar Brucelose Hanseníase Histoplasmose Paracoccidioidomicose Toxoplasmose.		Artralgia	Doença do Soro Medicamentos Lúpus Eritematoso Sistêmico
Dor abdominal, he- matoquezia, melena e hematúria	Câncer gastrointestinal Câncer genitourinário Infecções Entéricas	_	Disfagia, tosse crônica e/ou hemoptise?	Neoplasia de cabeça e pescoço Neoplasia de pulmão Tuberculose Sarcoidose

PULOS DO GATO

Quando a adenopatia for **intermitente**, pensar em quadro reativo. já quando tem linfonodo que vai e volta (**recidivante**), pensar em linfoma.

Pacientes com linfadenomegalia associada com **úlceras cutâneas** sugere: Tularemia, Impetigo, Doença da Arranhadura do Gato e vasculites.

Causas raras de linfonodomegalia generalizada incluem: Pneumoconioses (Silicose e Beriliose), Leishmaniose Visceral e Chagas agudo.





MONONUCLEOSE INFECCIOSA



O QUE É?

Infecção causada pelo **vírus Epstein-Barr (EBV)**, transmitida principalmente pela saliva.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tríade clássica: linfadenopatia + faringite exsudativa + febre. Outros sintomas: hepatoesplenomegalia, rash cutâneo, síndromes neurológicas (Guillain-Barré, paralisia facial, meningite, etc).

Na **infecção crônica**, a febre, linfadenopatia e hepatoesplenomegalia persistem, e pode ocorrer alteração na função hepática.

EM QUEM OCORRE?

Quando adquirido durante a infância, muitas vezes é subclínico (menos de 10% das crianças desenvolvem a infecção). A incidência de infecção sintomática começa a aumentar durante a adolescência e na fase adulta, sendo o pico na faixa etária de 15 a 24 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Linfocitose (> 4.500 /mm³) com presença de atipia linfocitária em mais de 10% dos linfócitos é indicativo. Deve-se realizar teste de **anticorpos heterófilos**, que possui alta especificidade, porém baixa sensibilidade no inicio do quadro. Se negativo, sugerimos **sorologia para anticorpos IgM e IgG contra o capsídio viral** (bom marcador para infecção aguda), e **IgG contra o núcleo** (bom marcador para excluir doença aguda).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não exige mais do que tratamento de suporte. Devido ao risco de rotura esplênica, esportes e exercícios devem ser evitados por 4 semanas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE - HEPATOESPLENOMEGALIA LINFADENOPATIA

TOME CUIDADO!

O surgimento de **rash cutâneo após a administração de betalactâmico** (principalmente Amoxicilina e Ampicilina) fala a favor de infecção por EBV. Não confundir com farmacodermia ou reação alérgica!

Se o seu paciente apresenta um quadro clássico de Mononucleose: calma! Pode não ser EBV. Isso porque algumas doenças (principalmente infecções) cursam com sintomatologia parecida com a Mononucleos Infecciosa, que é chamada de **Síndrome Mono-Like**. As principais são:

Infecção por estreptococos do grupo A

CMV (normalmente, cursa também com hepatite, e a faringite é moderada)

HIV (principalmente no início, a chamada Síndrome Retroviral Aguda)

LINFADENOPATIA

GENERALIZADA

Duração maior que 4 semanas?

Quadro reacional: febre, fadiga, rash e artralgia?

Doença do Soro

DOENÇA DO SORO



O QUE É?

A doença do soro é uma reação de hipersensibilidade causada pela infusão de proteína ou soro heterólogos, com a formação de imunocomplexos. Não confundir com "reação do tipo doença do soro". Essas reações ocorrem após exposição a certos medicamentos e ocorrem tipicamente entre 1 e 3 semanas do contato.

EM QUEM OCORRE?

Em adultos ocorre principalmente a Doença do Soro. Nas crianças, predomina a reação.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A primeira conduta a ser tomada é a retirada do possível agente envolvido. **Anti-histamínicos** podem ser prescritos para alívio do prurido e antitérmicos/analgésicos/AINE para controle álgico e da febre. Aqueles paciente com sintomatologia mais grave, pode ser feito curso breve de corticoide (**Prednisona** 0.5 a 1mg/kg/dia).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas mais comuns da doença do soro são erupção cutânea, febre, mal-estar e poliartralgias ou poliartrite, que ocorrem de uma a duas semanas após a primeira exposição ao agente responsável e desaparecem dentro de algumas semanas após a interrupção do medicamento. Pacientes já expostos previamente podem ter uma forma mais grave e precoce da doença. O rash costuma ser urticariforme pruriginoso ou morbiliforme. As mucosas são poupadas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico reunindo características da historia, exame físico e exposição ao soro ou medicamento.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

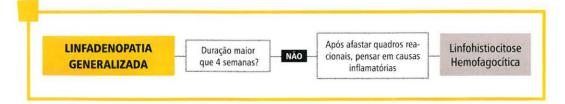
FEBRE - ERITRODERMIA - ARTRITE - LINFADENOPATIA



Fig. 5 e 6 - Imagens do rash morbiliforme da Doença de Soro.



Imagens: Bielory L., Gascon P. & Lawley T. J. et al (1988)



LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA



O QUE É?

Também chamada de Síndrome Hemofagocítica, é causada pela ativação imune exacerbada, levando à excessiva inflamação e destruição tecidual, podendo ser primária (familiar) ou secundária, se desencadeada por gatilhos, como doenças autoimunes, infecções, malignidade e drogas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre com calafrios e sudorese, fadiga e astenia, além de sintomas relacionados ao envolvimento de múltiplos sistemas, como alterações neurológicas, insuficiência cardiorespiratória, disfunção renal e disfunção hepática.

EM QUEM OCORRE?

Quando de etiologia familiar, é mais comum em crianças. Quando de etiologia secundária, a epi-demiologia varia com a condição de base.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Presença de 5 dos 8 critérios abaixo:

- 1. Febre
- 2. Esplenomegalia
- Citopenia de, pelo menos, duas linhagens, (Hb < 90 g/dL, plaquetas < 100.000/L e neutrófilos < 1000/L)
- 4. Triglicerídeos > 265 mg/dL ou Fibrinogênio = 1,5 g/dL
- 5. Ferritina = $500 \mu g/L$
- 6. Redução da atividade de Natural Killers
- 7. CD25 sólúvel = 2.400 U/mL
- 8. Hemofagocitose em MO, baço ou linfonodo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoides e imunomoduladores (Ex: cliclospori--na, imunoglobulina e anticorpos monoclonais).

FEBRE - HEPATOESPLENOMEGALIA - LINFADENOMEGALIA

SÍNDROME DE CASTLEMAN

FICHA CLÍNICA



Grupo heterogêneo de desordens linfoproliferativas associadas a **HIV e HHV-8**.

Existem duas formas de apresentação: Unicêntrica, na qual envolve apenas linfonodos de uma região, enquanto que a Multicêntrica envolve múltiplas regiões de linfadenopatia. A forma multicêntrica ainda pode ser subdividida em associada a HHV-8 e idiopática.

EM QUEM OCORRE?

Unicêntrica ocorre em adultos jovens com média de idade de 35 anos. Multicêntrcia tem média de idade entre 50 e 65 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

UNICÊNTRICA: assintomática, **linfadenopatia** única é percebida em exames. Localização típica é no mediastino. **Outros sintomas:** sintomas constitucionais, hepatoesplenomegalia, edema, ascite, serviste, pneumonite intersticial, alterações de pele (papulas violáceas).

MULTICÊNTRICA: **Linfadenopatia periférica** e sintomas sistêmicos incluindo febre, sudorese noturna, perda de peso e fadiga, acompanhada por anemia, trombocitose ou trombocitopenia, hipoalbuminemia, hipergamaglobulinemia policional e elevação de provas inflamatórias (VHS e PCR).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

UNICÊNTRICA: **Biopsia excisional** com análise histopatológica característica. O teste de HHV-8 via LANA-1 deve ser realizado e ser negativo em todos os casos.

MULTICÊNTRICA: O diagnóstico requer achados histopatológicos característicos em **biópsia** de linfonodo, múltiplas regiões de linfonodos aumentados, a presença de certas anormalidades clínicas e laboratoriais e a exclusão de doenças infecciosas, malignas e autoimunes.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

UNICÊNTRICA: a **ressecção completa** é curativa na maioria dos casos. Alternativa inclue radioterapia localizada.

MULTICÊNTRICA: Se associada a HHV-8: tratamento com **Rituximab** é altamente efetivo. Pode ser associado a corticoide ou quimioterapia.

Se HIV positivo, pode-se associar a TARV e considerar uso de Ganciclovir.

Quando idiopático: a unica droga aprovada é Siltuximab (Inibidor de IL-6).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

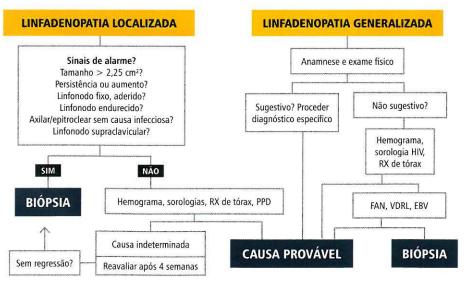
LINFADENOPATIA - HEPATOESPLENOMEGALIA - FEBRE
SÍNDROME EDEMATOSOSA - SANGRAMENTOS - ERITRODERMIA



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

QUANDO PEDIR BIÓPSIA DE LINFONODO?

Não é a toa que esta seção está no final do capítulo: raciocine primeiro! A biópsia linfonodal é um recurso muito útil para diagnóstico de linfadenopatia, e como você viu em muitas das fichas clínicas deste capítulo, é sim a estratégia diagnóstica de muitas doenças. Porém, antes de submeter o paciente a este procedimento, exercite correlacionar anamnese e exame físico de acordo com o que você aprendeu neste capítulo, e faça a biópsia se necessário! Abaixo, apresentamos um fluxograma de conduta para linfadenopatia, baseado naqueles sinais de alarme (ATENÇÃO) que você já aprendeu.



REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. FERRER, Robert L. Evaluation of peripheral lymphadenopathy in adultos. [S.I]: UpToDate, 2019. Acesso em: jul. de 2019.
- 2. FERRER, Robert. Lymphadenopathy: Diferential Diagnosis and Evaluation. American Family Physician. 58(6): 1313-1320, 1998.
- 3. FALCÃO, Roberto Passetto. O Paciente com Linfonodomegalia. In: ZAGO, Marco Antonio et. al.Tratado de Hematologia. 1. ed. Atheneu, 2013. Cap. 10, p. 75-80
- 4. LONGO, Dan L. et. al. Medicina Interna de Harrison. 18. ed. Porto Alegre: AMGH, 2013.
- 5. ZAROUCKIAN, Michael H.; et al. Lymphadenopathy. In: HENDERSON, Mark C. et al. The Patient History: An Evidence-Based Approach to Differential Diagnosis. 2. ed. McGraw-Hill. Cap 11. 2012
- 6. RICHARDS, MJ. Kikuchi disease. [S.I]: UpToDate, 2015. Acesso em: mai. de 2015.
- 7. ASTER, JC. Multicentric Castleman's disease. [S.I]: UpToDate, 2015. Acesso em: jan. de 2015.
- 8. BROWN, JR. Unicentric Castleman's disease. [S.I]: UpToDate, 2013. Acesso em: nov. de 2013.



BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

FAP, 55 anos, masculino, afirma surgimento de linfonodomegalia generalizada há aproximadamente 7 dias. Relata que notou surgimento de nódulos em pescoço, axila e virilha. Ao ser questionado, afirma que apresentou poucos dias antes um rash cutâneo pruriginoso que melhorou após medicamento, não soube citar qual. Refere ainda artralgia em joelhos e tornozelos.

Comorbidades: HAS, em uso de captopril e atenolol há 10 anos.

Ao exame: BEG, lúcido e orientado, mucosas hidratadas e coradas, eupneico. FC: 63 bpm, FR: 20 irpm, PA: 120x70 mmHg. Presença de linfonodos palpáveis em cadeias cervicais anteriores, axilar E e inguinais de aproximadamente 1,5 cm, fibroelásticos, móveis e indolores. Pele sem alterações. Ausência de artrite, artralgia em tornozelo D, joelhos e punho D.

I. Qual a melhor suspeita diagnóstica para o paciente?

CASO 2

DRC, 34 anos, feminino, queixa-se de febre baixa, principalmente vespertina, há aproximadamente 1 mês. Associado ao quadro, afirma perda ponderal de 5kg, sudorese noturna e dores articulares. Nega outros sintomas, comorbidades prévias e uso de medicamentos.

Ao exame: REG, lúcida e orientada, mucosas hipocoradas, hidratadas, eupneica. FC: 82 bpm, FR: 16 irpm, PA: 100x60 mmHg. Presença de linfonodos palpáveis em cadeias cervicais e inguinais, 1 cm, móveis, fibroelásticos, indolores e não aderidos. Murmúrio vesicular reduzido em bases bilateralmente. Artrite em punho direito e 3 IFP esquerda.

Durante investigação diagnóstica, paciente apresentou FAN reagente com padrão pontilhado grosso, anti-Sm positivo, hemoculturas negativas. Iniciado tratamento com Prednisona 1mg/kg, houve melhora da sintomatologia inicial. Dois meses após, ainda em uso de corticoide, procurou novamente assistência médica por ter notado nodulação cervical à esquerda e ter reiniciado quadro febril há 20 dias. Ao exame: linfonodo cervical posterior E de 2 cm, fibroelástico, indolor, móvel. Linfonodos com mesmas características, medindo 0,5-1cm, em axilas.

1. Você consegue pensar em duas hipóteses diagnósticas para essa paciente?

A paciente foi internada para investigação da adenopatia e, no 4o. DIH, o linfonodo cervical fistulizou. Foi realizada biópsia do linfonodo, a qual evidenciou necrose caseosa.

2. Qual o diagnóstico final da paciente?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: Linfadenopatia reacional, uma vez que o capítulo traz que, em se tratando de linfadenopatias generalizadas com duração menor que 4 semanas, esse deve ser nosso pensamento inicial. O paciente do caso teve linfonodomegalia generalizada associada a rash cutâneo pruriginoso e artralgia, que sugerem quadro viral de arboviroses ou similares, além de ter sido feito uso de medicações (não referidas) para os sintomas deste quadro viral. Tudo isto só sugere mais ainda reatividade a quadro viral aqudo (o mais provável), ou linfadenopatia reacional aos sintomáticos utilizados.

CASO 02: 1. A paciente deve apresentar ou Tuberculose Ganglionar ou Síndrome de Kikuchi, ambas associadas ao Lupus Eritematoso Sistêmico. A Síndrome de Kikuchi tem maior predomínio no sexo feminino e antes dos 40 anos, além de ter como características febre e linfadenopatia cervical, podendo ser primária ou vir associada com outras doenças autoimunes inflamatórias, como o LES. Por outro lado, Tuberculose Ganglionar é sugerida pelo histórico de febre, perda ponderal, sudorese vespertina e linfadenopatia cervical, além de imunossupressão pelo LES ou pelo uso de corticoide. Finalmente, não é incomum que o Lúpus possa apresentar linfadenomegalia, apesar deste sintoma geralmente não ser exuberante e nem o motivo que chama atenção ao observador, diferentemente do que ocorre neste caso. 2. A fistulização linfonodal associada a necrose caseosa favorece um diagnóstico final de Tuberculose Ganglionar associada a imunossupressão pela doença ou pelo uso de drogas imunossupressoras (corticoide em altas doses).



FEBRE PROLONGADA

AUTORES

Cícero Rodrigues Veloso Clístenes Queiroz Oliveira Davi Hasselmann Barros Laísa Caldas Fernandes Pedro Herrera

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

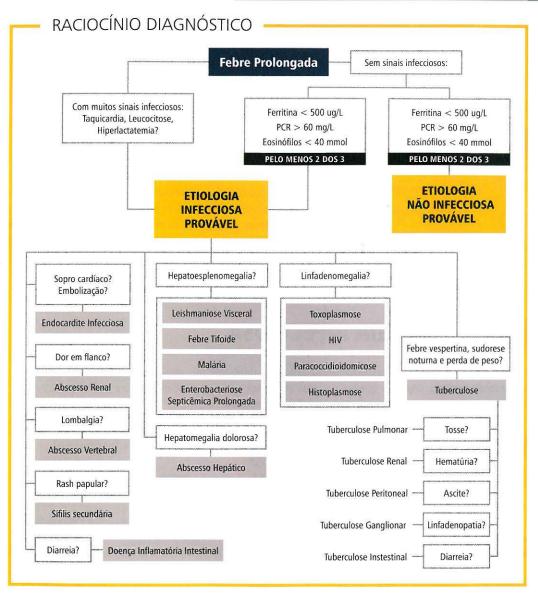
ETIOLOGIA INFECCIOSA, 278
ETIOLOGIA NÃO INFECCIOSA, 285
BATALHA DAS SÍNDROMES, 294



FEBRE PROLONGADA

O QUE É?

Aumento da temperatura corporal média acima de 37 °C, prolongada por um período superior a 03 semanas.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Febre prolongada é um desafio na medicina interna, porque a quantidade de diagnósticos diferenciais possíveis é maior do que em qualquer outra síndrome, incluindo causas comuns e raras.

A quantidade de possibilidades é gigantesca como os dinossauros. Para lembrar dos grandes grupos, lembre-se dos "DINOS": Doenças do Colágeno e Vasculites (22%)

Infecciosas (16%)

Neoplásicas (7%)

Outras causas (4%)

Sem diagnósticos (51%)

Atenção! Nos países em desenvolvimento, as causas infecciosas são as mais comuns.

FEBRE PROLONGADA

Febre > 37,8°C que se prolonga por um período superior a 03 semanas.

FEBRE DE ORIGEM INDETERMINADA

Febre > 38,3°C, em diversas ocasiões, com duração > 3 semanas e diagnóstico incerto após 3 dias de investigação.

HIPERTERMIA

Aumento da temperatura corporal por exposição excessiva ao calor, com desidratação, perda de eletrólitos e falência da termoregulação.

HIPERPIREXIA

Febre com temperatura > 41,5°C, que pode ocorrer em infecções graves e é bastante comum em hemorragias hipotalâmicas.

CAUSAS TEMIDAS! NÃO ATRASE O DIAGNÓSTICO!

A Abscesso Hepático (Amebiano)

Tuberculose Disseminada

R Reumato (Vasculites)

A Arterite Temporal (Amaurose)

Síndrome de Ativação Macrofágica

Endocardite

E

A maioria das doenças febris se resolve antes que um diagnóstico possa ter sido firmado, ou termina por desenvolver características típicas de sua causa base que permite o diagnóstico. Febre de origem indeterminada se refere a uma febre prolongada sem uma etiologia bem estabelecida a despeito de intensa avaliação diagnóstica.

12.1 ETIOLOGIA INFECCIOSA

As principais causas de febre prolongada com etiologia infecciosa provável estão dispostas no fluxograma do início do capítulo. Digamos que um paciente chega até você com história de febre há mais de 03 semanas. O que você deve fazer para suspeitar de origem infecciosa?



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Os exames iniciais frente a um paciente com FOI são apresentados a seguir. Se durante a investigação, for percebido algum sinal que leve a pensar em um sítio foco de infecção, ampliar a investigação para esse sítio.

- Hemograma completo;
- Hemoculturas (3 amostras);
- Enzimas hepáticas e bilirrubinas;
- Sumário de urina;

- PPD (teste tuberculínico) e sorologia para HIV;
- ◆ LDH, VHS e CPK;
- Anticorpos antinucleares e fator reumatóide;
- Urocultura;
- Radiografia de tórax;
- Tomografia de tórax, abdome e pelve;
- Eletroforese de proteína sérica;
- Teste do anticorpo heterófilo (crianças e jovens).

ETIOLOGIA INFECCIOSA PROVÁVEL

Sopro cardíaco? Embolização?

Endocardite Infecciosa

ENDOCARDITE INFECCIOSA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Infecção da superfície endocárdica do coração com presença de microrganismos na lesão, podendo ser bacteriana, fúngica ou viral.

EM QUEM OCORRE?

Idade média de 57,9 anos, mais comum em homens. Em crianças, ocorre por defeito congênito.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre, sopro cardíaco, calafrios, dispneia, sudorese, anorexia, perda de peso, tosse, petéquias, esplenomegalia, cefaleia, mialgia, edema, dor torácica e baqueteamento digital.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE PROLONGADA - SD. CONSUMPTIVA

CEFALEIA - EDEMA - DOR TORÁCICA - DISPNEIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar **ecocardiograma transtorácico** (repetir se negativo). Se positivo, somando às manifestações clínicas, pode-se iniciar terapia antimicrobiana. O diagnóstico definitivo se baseia nos **critérios de Duke modificados** (confirmar se 2 critérios maiores, 1 critério maior + 3 menores ou 5 critérios menores):

O **critérios maiores** são: hemocultura positiva (2 com agentes típicos, ou 1 com *Coxiella burnetti*); evidência de envolvimento endocárdico (ecocardiograma positivo ou nova regurgitação valvar).

Os **critérios menores** são: condição cardíaca predisponente ou uso de drogas injetáveis; febre maior ou igual à 38°C; fenômenos vasculares; fenômenos imunológicos; hemocultura positiva que não seja o critério maior ou evidência sorológica de infecção por microrganismo típico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento depende do agente etiológico identificado na cultura. O **tratamento empírico** é feito com Gentamicina + Ampicilina-Sulbactam (12 g / 24 h) ou Ceftriaxone.

HEPATOESPLENOMEGALIA FEBRIL

Leishmaniose Visceral é uma doença do sistema reticuloendotelial, caracterizada por febre, perda ponderal, hepatoesplenomegalia e pancitopenia, com invasão medular. É causada por protozoários do gênero *Leishmania* (parasita intracelular do sistema fagocitário), cujo vetor é o mosquito flebotomínio. A doença é dividida em fases caracterizadas por:

- Período inicial: febre com duração inferior a 4 semanas, com picos diários entre 38-40°C, palidez cutaneomucosa e hepatoesplenomegalia.
- Período de estado: febre irregular, com perda ponderal, manutenção da palidez e aumento da hepatoesplenomegalia.
- Período final: febre contínua e comprometimento intenso do estado geral, com sangramentos e infecções secundárias frequentes, que leva ao óbito na maior parte dos casos.

Malária, doença transmitida por mosquitos Anopheles e causada por protozoários do gênero Plasmodium que parasitam os hepatócitos e hemácias humanas, cursa com um quadro clínico de febre alta de caráter cíclico (paroxismos), calafrios, sudorese profusa e cefaleia, associados a um quadro de anemia hemolítica. O *Plasmodium vivax* e *Plasmodium oval*e apresentam formas latentes no fígado, e por isso, podem recidivar a doença meses depois. As crises febris acontecem a partir das liberação de substâncias presentes nas hemácias parasitadas rompidas. Por isso, o intervalo entre uma crise febril e outra depende do intervalo de hemólise causado por cada plasmódio. O *vivax* e o *falciparum* geram a febre terçã, e o *malarie* a febre quartã.

PULO DO GATO

Existe uma doença, bem menos prevalente, mas com características bem parecidas com a Malária, sendo considerada a "malária de clima temperado": a **Babesiose**, causado por um protozoário Babesia, que destrói as células vermelhas do sangue como a Malária, só que em menor intensidade. Transmitida por carrapato ou hemotransfusão, evolui com febre alta, pode ter esplenomegalia, icterícia e hemorragias retinianas.

Enterobacteriose Septicêmica Prolongada: entidade clínica caracterizada por febre irregular prolongada, hepatoesplenomegalia e sintomas constitucionais, como perda de peso e fadiga. É caracterizada por um quadro de coinfecção por Salmonela em indivíduos com Esquistossomose prévia. Possui um curso insidioso, com boa evolução se tratamento adequado.

Febre Tifoide: doença sistêmica aguda caracterizada por febre prolongada, dor abdominal, exantema e confusão mental, cujo agente etiológico é a *Salmonella typhi* (bacilo gram negativo), através de

uma infecção fecal-oral. Na maioria dos casos, a febre e os outros sintomas diminuem progressivamente da quarta para a quinta semana, no entanto, cerca de 15% dos pacientes podem complicar com quadros de sangramento digestivo (principal complicação) e perfuração intestinal, especialmente naqueles pacientes não tratados. Alguns pacientes podem ter recaídas 15 dias após recrudescência completa dos sintomas.

PULO DO GATO

Febre Tifoide é diferente do **Tifo Exantemático**. Embora ambos cursem com febre prolongada, exantema e confusão mental, o Tifo Exantemático é causado por outro agente etiológico, as Riquétsias, e vetor, os famosos piolhos humanos.

TOME CUIDADO!

Pacientes com Anemia Falciforme fazem mais osteomielite secundária ao S. typhi!

Na hepatomegalia dolorosa, devemos lembrar da possibilidade de Abscesso Hepáti-

co, cujo principal agente etiológico, relacionado à febre prolongada é a *Entamoeba hystolitica*. O diagnóstico pode ser dado por clínica sugestiva associada a exame radiológico, como ultrassonografia de abdome, evidenciando imagem cística intrahepática. Outras causas são abscessos piogênicos, cujos principais agentes relacionados são bactérias gram-negativas entéricas, anaeróbios e a Equinococose, doença parasitária onde formam-se múltiplos cistos, principalmente em fígado e pulmão.

PULO DO GATO

A forma mais comum de infecção vertebral é a Osteomielite apresentada na ficha clínica a seguir. Porém existem outras formas de manifestação dessas infecções, como os **Abscessos Epidurais Espinhais**, mais comuns na coluna toracolombar, pelo espaço epidural nesta região ser mais largo, contendo assim mais tecido gorduroso propenso a infecção. A infecção pode ocorrer por via hematogênica, contiguidade de tecidos adjacentes infectados, ou por inoculação direta durante procedimentos. Manifestações clínicas costumam começar de maneira inespecífica com febre e mal-estar. A tríade clínica clássica é **febre, dor de coluna e déficit focal**, embora a maioria não tenha a tríade completa.

OSTEOMIELITE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Infecção óssea com destruição tecidual progressiva.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE PROLONGADA - LOMBALGIA

EM QUEM OCORRE?

Homem jovem com lesão em MMII, usuários de drogas venosas, portadores de cateteres venosos profundos, crianças pré-púberes (fazendo principalmente via hematogênica).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tem manifestações clínicas bastante variadas, podendo passar assintomática até a formação de **fístulas osteocutâneas** já em sua fase tardia. Crianças possuem apresentação clínica mais dramática, evoluindo com sepse e choque.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica compatível, VHS >100 mm/h, PCR elevada, imagem evidenciando o sequestro ósseo (osso dentro de uma área de necrose servindo como biofilme para proliferação de bactérias), cultura através do desbridamento cirúrgico ou punção e hemocultura.

Iniciar antibioticoterapia empírica após coletar culturas: se origem hematogênica, **oxacilina e vancomi- cina**; se por fratura: **vancomicina e cefepime**. Abordagem cirúrgica, se necessário.

PULO DO GATO

Febre em pacientes com **dor lombar localizada severa**, especialmente se for piorada com palpação deve fazer pensar em abscesso epidural ou osteomielite. RNM é o exame de imagem de escolha por mostrar alterações mais precocemente bem como a extensão da lesão inflamatória.

Outra importante causa de lombalgia é a infecção vertebral por Tuberculose, conhecida como **Mal de Pott**, em que ocorre inflamação da porção anterior dos ligamentos intervertebrais, acometendo os discos intervertebrais e causando colapso vertebral, o que pode gerar distorção do canal vertebral e consequente paresia. O sintoma mais comum é dor local que se intensifica ao longo de semanas ou meses associada a espasmo e rigidez muscular, febre, perda de peso, formação de abscesso frio (massa de tecido mole), postura ereta, marcha de Alderman (paciente caminha intencionalmente com passos curtos para evitar disestesias). Essa doença tende a ter um curso mais arrastado que as outras causas de dor lombar infecciosas aqui citadas.

* Company of the comp

TOME CUIDADO!

Na presença dessas doenças, uma vez que a **paresia** aparece, se torna irreversível rapidamente, necessitando assim de intervenção rápida!

LINFADENOPATIAS FEBRIS

Toxoplasmose é a infecção pelo parasita intracelular *Toxoplasma gongii*, que pode ocorrer: via oral pela ingestão de oocistos no solo, alimento ou água contaminada; via sangue ou órgãos transplantados como coração, coração-pulmão, rim, fígado, pâncreas ou transfusões sanguíneas; e via transplacentária quando gestantes são infectadas, podendo causar Microcefalia, Hidrocefalia, deficiência intelectual, Epilepsia e Coriorretinite. Embora a doença possa ser assintomática, a manifestação mais comum é linfadenopatia cervical, podendo também ser suboccipital, supraclavicular, inguinal, mediastínica ou generalizada. Os linfonodos podem ser isolados ou múltiplos, discretos, indolores de consistência

variável. Os sintomas associados podem ser cefaleia, mal-estar, fadiga, febre (comumente abaixo de 40°C), mialgia, dor de garganta, dor abdominal, exantema maculopapular, meningoencefalite e confusão mental. As manifestações oculares são visão turva, escotomas, fotofobia, dor ocular, podendo haver perda de visão central e nistagmo quando há acometimento da mácula. Em imunocomprometidos, existe aumento da frequência de acometimento agudo, sendo a toxoplasmose a principal infecção oportunista do sistema nervoso central em pacientes com AIDS. Os sinais e sintomas da infecção aguda costumam regredir após semanas do início do quadro, embora a linfadenopatia possa durar meses. Exames laboratoriais podem evidenciar linfocitose discreta, aumento de velocidade de hemossedimentação (VHS), leve aumento de transaminases. O exame histológico de linfonodos pode ser diagnóstico da infecção aguda, além de testes sorológicos para IgG e IgM e de proteína C reativa e isolamento do parasita em sangue e líquidos corporais.

HIV: o Vírus da Imunodeficiência Humana causa inicialmente uma infecção aguda 3 a 6 semanas após a exposição caracterizada por febre, faringite, linfadenopatia generalizada, cefaleia, dor retroorbitária, artralgias, mialgias, letargia, anorexia, náusea, vômito, diarreia, meningite, encefalite, neuropatia periférica, mielopatia, exantema maculopapular eritematoso, ulceração mucocutânea que dura algumas semanas e pode ser confundida com síndrome viral. Inicia-se então um período de latência que dura em média 10 anos em pacientes não tratados em que há queda progressiva das contagens de linfócitos T CD4+ até que quando estes estão abaixo de 200/μL, o paciente entra em estado de imunodeficiência que caracteriza a AIDS, estando em alto risco de adquirir infecções oportunistas e desenvolver neoplasias. O diagnóstico de AIDS também é confirmado pela presença de alguma das infecções oportunistas em pacientes soropositivos para HIV (tais como infecções bacterianas múltiplas recorrentes, candidíase de brônquios, traqueia, pulmão ou esôfago, retinite por citomegalovírus, toxoplasmose em SNC, criptococose extrapulmonar, dentre outras), mesmo com contagens de linfócitos T CD4+ acima de 200/μL.

Paracoccidioidomicose: micose sistêmica endêmica na América Latina causada pelo fungo Paracoccidioides brasiliensis. A infecção ocorre pelo manejo de solo contaminado, estando associada a tagabismo e etilismo e comumente dissociada de imunossupressões. Sua forma aguda/subaguda (tipo juvenil) predomina em crianças e adolescentes e caracteriza-se por linfadenomegalia, febre manifestações digestivas, hepatoesplenomegalia, manifestações osteoarticulares e lesões cutâneas como úlceras de aspecto verruciforme, pápulas e nódulos ulcerados e anemia. A forma crônica do adulto unifocal é a mais frequente e caracteriza-se por emagrecimento, febre, tosse, dispneia e, na radiografia de tórax, infiltrado reticulonodular e hipertransparência distal bibasal. A forma multifocal tem acomentimento extrapulmonar podendo comprometer pelo, mucosa oral (estomatite moriforme), mucosas da faringe e/ou da laringe e ápice dos dentes. Causa dor mastigatória, sialorreia e odinofagia, podendo ter também comprometimento de linfonodos cervicais e submandibulares, SNC, intestino, articulações, epidídimo, fígado e baço. O diagnóstico se dá pelo achado do fungo empesquisa direta de escarro, lesões cutâneas e mucosas e aspirados ganglionares ou brônquicos

Histoplasmose: infecção endêmica nas Américas causada pelo fungo Histoplasma capsulatum, que pode ser desde assintomática até potencialmente fatal. Os sintomas se desenvolvem de 1 a 4 semanas após a exposição, tendo a exposição maçica quadro semelhante a síndrome gripal com febre, calafrios, sudorese, cefaleia, mialgia, artralgia, anorexia, tosse, dispneia, dor torácica, com radiografias de tórax características de pneumonite, adenopatia hilar ou mediastinal que podem necrosar e gerar fístulas broncoesofágicas. A histoplasmose disseminada progressiva pode envolver múltiplos órgãos e é normalmente encontrada em imunocomprometidos, podendo causar insuficiência respiratória, choque e coagulopatia. A cultura fúngica é o teste padrão ouro.

ETIOLOGIA INFECCIOSA PROVÁVEL

Febre vespertina, sudorese noturna e perda de peso?

Tuberculose

TUBERCULOSE

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Doença infecciosa, causada por Mycobacterium tuberculosis, transmitida por aerossóis.

EM QUEM OCORRE?

No Brasil, basicamente toda a população está exposta a doença, mas atenção especial deve ser dada à população carcerária e HIV+. A forma primária típica é mais comum dos 2 aos 12 anos, e a forma pós primária dos 15 aos 30 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Observação diária para todos os pacientes durante a administração (por 24 doses na fase intensiva + 48 na fase de manutenção). Esquemas preconizados para o adulto: 2 meses com RIPE + 4 meses com RI (R rifampicina I isoniazida P pirazinamida E etambutol), estender em caso de meningoencefalite, HIV, DM, persistência de baciloscopia positiva, etc. Baciloscopia no 2°, 4° e 6° mês de tratamento para controle.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A tuberculose possui apresentação clínica de espectro amplo, mas o clássico é **febre baixa**, **sudorese**, **tosse prolongada** e **síndrome consumptiva**. Pode apresentar dor pleurítica, adenopatia e anemia de doenca crônica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

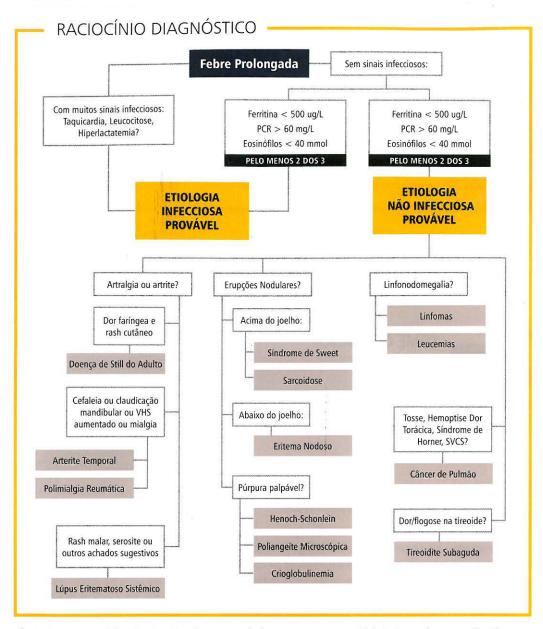
Confirmar a presença do bacilo através de:

- 1. Teste rápido molecular (TRM-TB), detecta a presença de DNA em amostra de escarro;
- Baciloscopia, pesquisa direta do bacilo via microscópio (02 amostras do escarro em momentos distintos);
- **3. Cultura** cuja realização permite o teste de sensibilidade antimicrobiana.

Mas, na ausência de comprovação, com forte suspeita clínica, epidemiológica e com teste corroborando tal hipótese (ex. radiografia), deve-se iniciar o tratamento, dada importância da doença na saúde pública brasileira.

TOSSE - SD. CONSUMPTIVA - LINFADENOMEGALIA

12.2 ETIOLOGIA NÃO INFECCIOSA



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

CAUSAS NÃO INFECCIOSAS DE LINFADENOPATIA FEBRIL

Neoplasias Hematológicas: as Neoplasias Hematológicas são causas comuns de febre prolongada associada a linfadenopatias, especialmente Linfomas. Linfomas são um grupo heterogêneo de ne-

oplasias que surgem a partir de células dos sistemas reticuloendotelial e linfático. A linfadenopatia do Linfoma é dita de características não inflamatórias e geralmente estão associadas aos **sintomas B** (febre > 38°, sudorese noturna e perda pondera > 10% em 6 meses). A febre do Linfoma pode ter uma característica única chamada de febre de Pel-Ebstein, tem um padrão recorrente e oscilante, com semanas com febre baixa/moderada e semanas sem febre. Apesar de patognomônica, ela acontece em poucos pacientes com essa afecção. Outros sintomas da doença são prurido de difícil controle e hepatoesplenomegalia. O diagnóstico baseia-se na biópsia do linfonodo. A biópsia vai determinar se é um dos principais tipos de linfoma que pode ser **Hodgkin ou não Hodgkin**, apesar de alguns sinais clínicos serem capaz de diferenciá-los, como a apresentação de linfadenopatia localizada e cervical vista no linfoma de Hodgkin, enquanto no linfoma não Hodgkin percebemos um maior acometimento extra nodal, devido a disseminação hematogênica característica deste tipo.

Outras doenças menos comuns na prática clínica, que causam linfadenopatia e febre prolongada são Leucemias, Sarcoidose, Doença de Whipple, Síndrome do HiperlgD e Síndrome de Kikuchi-Fujimoto.

PULO DO GATO

Síndromes compressivas, como Síndrome da Veia Cava Superior e compressão ureteral, são bastante comuns no Linfoma Não-Hodgkin, mas incomuns no linfoma de Hodgkin.



TOME CUIDADO!

"Em Febre de Origem Indeterminada é mais provável ser uma apresentaçã atípica de uma doença comum do que uma apresentação típica de uma doença rara."

ARTRITES FEBRIS

Em situações de febre prolongada associada a Artrite, devemos pensar em afecções infecciosas e colagenoses, como as doenças explicadas a seguir:

Lúpus Eritematoso Sistêmico: é uma doença autoimune crônica caracterizada por uma inflamação generalizada e difusa em todo o corpo. Atinge principalmente mulheres em idade fértil (20 a 45 anos) com acometimento de vários órgãos e sistemas do corpo, tais como: pele, articulações, rins, sangue, coração, pulmões, sistema nervoso, vasos, entre outros. A febre prolongada pode ser a manifestação clínica inicial da LES, assim como a artrite. A febre prolongada pode ocorrer em até 60% dos casos, podendo ter qualquer padrão de temperatura: alta ou baixa, intermitente ou contínua, sendo uma manifestação inespecífica da doença sistêmica. Durante o curso do LES, a febre tende a aparecer tanto nas reativações ou quanto durante processos infecciosos que podem ocorrer. A artrite também é um sintoma inespecífico da LES, podendo ser aditiva ou migratória, acometendo as mais diversas regiões do corpo (joelhos, tornozelos, punhos, mãos, pés), e pode ser erosiva ou não.

Artrites Crônicas da Infância: são um conjunto de doenças da infância que vão desde acometimento articular único, sem comprometimento sistêmico, até o poliarticular, com ou sem simetria, com febre

e outros sintomas sistêmicos, como serosite e lesões de pele. A mais comum de todas é a Artrite Idiopática Juvenil, ou Doença de Still, que é uma colagenose da infância caracterizada por artrite de várias articulações do corpo, sinais de iridociclite, adenopatia generalizada, esplenomegalia, febre prolongada e erupções de pele que aparecem no pico da febre.

Existe um espectro da Doença de Still específica do adulto, confira na ficha clínica a seguir:

ETIOLOGIA NÃO INFECCIOSA PROVÁVEL

Artralgia ou artrite?

Dor faríngea e rash cutâneo

Doença de Still do Adulto

O QUE É?

DOENÇA DE STILL DO ADULTO





Entidade autoimune, rara e de natureza inflamatória sistêmica, que se apresenta mais caracteristicamente por um quadro de febre alta prolongada, artrite e exantema cutâneo.

EM QUEM OCORRE?

Acomete adultos jovens entre 16-35 anos. Há outro pico da doença entre 36-45anos. Alguns casos em idosos já foram relatados.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Casos leves podem ser manejados com **Anti-in** flamatórios Não-Esteroidais (AINEs), como a Colchicina, mas grande parte dos pacientes somente controla a doença com **corticosteróides** (Prednisona oral, 1mg/kg/dia, durante 3 meses). Casos refratários podem se beneficiar da **imunoterapia** com anti-TNF, Infliximab e Etanecerpt.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE PROLONGADA - LINFADENOPATIA
HEPATOESPLENOMEGALIA - ARTRITE

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A tríade típica da doença caracteriza-se por **febre** de evolução característica (súbita e de temperatura acima de 39° C), **rash cutâneo** evanescente, que aparecem no pico febril, e **artralgias**. Ela pode se apresentar com faringite, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e anemia. Manifestações menos frequentes incluem pleurite, pericardite, tamponamento cardíaco e miocardite.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Seu diagnóstico sempre é feito após a exclusão de outras causas. O diagnóstico deve seguir os **Critérios de Yamagushi**, onde há critérios maiores (febre > 39°C por mais de 1semana, artralgias por mais de 2 semanas, rash típico, leucocitose > 10.000, > 80% granulócitos) e critérios menores (odinofagia, adenomegalia, esplenomegalia, acometimento hepático, FR <1:80 e FAN < 1:100); 5 critérios (pelo menos 2 critérios maiores) + exclusão de outras causas fecha o diagnóstico de Doença de Still.

OUTRAS CAUSAS MENOS COMUNS DE FEBRE PROLONGADA

Febre Reumática é a chamada complicação não supurativa da Faringoamigdalite aguda provocada pelo Estreptococo beta-hemolítico do grupo A, decorrente de resposta imunológica tardia a essa infecção em populações geneticamente predispostas. A doença acomete principalmente crianças e jovens, estando frequentemente associada à pobreza e a condições de vida adversas. Seu quadro clínico é característico, tendo como guia diagnóstico os Critérios Maiores e Menores de Jones. Artrite é um dos 5 critérios maiores e é o sintoma mais comum da FR, acometendo 75% da população com a doença. A febre é um critério menor da doença, já que não é tão específico. O padrão da febre da FR é muito inespecífico, em geral é discreta a moderada, vespertina, durando uma a duas semanas sem tratamento e cedendo com uso de anti-inflamatórios não-hormonais.

Febre de Chikungunya: doença transmitida por um vetor, assim como a Dengue (mosquitos Aedes), que pode cursar com enfermidade febril aguda, subaguda ou crônica. Na doença aguda possui um quadro menos grave do que o da Dengue, embora com características semelhantes (dor retro-ocular, calafrios, dor abdominal, diarreia, vómitos e rash...) e maior sintomatologia articular (poliartralgia intensa de articulações distais). A febre pode ser contínua, intermitente ou bifásica e geralmente possui curta duração. Na sua forma crônica e subaguda, a prevalência de dor articular, edema e maior duração da febre aumenta, quanto maior a idade do paciente. Após os 14 primeiros dias, a maioria dos pacientes entrará em remissão da sintomatologia, porém, uma parte dos paciente tem uma recaída dos sinais, evoluindo com um quadro de poliartrite distal, astenia, prurido, exantema maculopapular e febre. A prevalência da fase crônica varia entre os autores, podendo chegar em mais da metade dos pacientes. Os principais fatores de risco para cronificação são: idade > 45 anos, sexo feminino, doença articular prévia e fase aguda com dor mais intensa. Existe uma entidade chamada Febre do Mayaro, cuja apresentação clínica é muito semelhante a Chikungunya, inclusive também se refere a uma arbovirose, mas com pouca cronificação e sintomatologia leve. Outras afecções podem ter artrites associada com febre prolongada, mas com clínica muito menos frequentes, como a Doença de Crohn e Pseudogota.



ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença reumatológica caracterizada por vasculite de um ou mais ramos da artéria carótida, principalmente a artéria temporal. Por isso é também chamada de **Arterite Temporal**. Contudo, é uma doença sistêmica, que pode acometer artérias em múltiplas localizações, em especial a aorta e seus principais ramos.

EM QUEM OCORRE?

Acomete quase exclusivamente pessoas acima de 50 anos, sendo mais comum em mulheres do que homens. É bastante rara na etnia negra.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Se manifesta por **febre de origem indetermi- nada + cefaleia + claudicação de mandíbula**.
Espessamento, dor e nodulação em região da artéria temporal associada a cefaleia deve guiar seu pensamento a Arterite de Células Gigantes. Sintomas oculares como amaurose, dor ocular aguda, cefaleia retroorbitária, são sinais de gravidade e é necessário tratamento imediato, para evitar perda da visão por isquemia de artéria oftálmica.
Outras raras complicações isquêmicas são acidente vascular cerebral, infarto de couro cabeludo ou língua. Pode vir associada a **Polimialgia Reumatica** em 50% dos casos, onde se manifesta com mialgia e sinovite de grandes articulações, sem fraqueza muscular associada.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE PROLONGADA - CEFALEIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

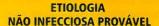
Provas inflamatórias e ultrassonografia da região temporal podem ajudar a diagnosticar Arterite de Células Gigantes, mas o diagnóstico definitivo é realizado com a biópsia de artéria temporal. Exame vascular (Angio TC ou Angio RNM) pode ser necessário em alguns casos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoterapia oral é a 1ª opção de tratamento, utilizando Prednisona oral 40-60 mg/dia durante cerca de 1 mês e retirando gradualmente nos próximos meses. Na presença de sinais oculares, o internamento é mandatório e a corticoterapia é intravenosa (Metilprednisolona 1000 mg/dia), durante 3 dias ou até cessar o quadro visual. O tratamento é necessário para diminuir o números de crises de cefaleia e evitar a perda visual.

PULO DO GATO

É importante lembrar que a febre pode estar sendo causada tanto por **drogas prescritas** para o paciente quanto pelo próprio paciente. Esta última é a **febre fictícia**, mais comum em mulheres jovens com treinamento em áreas de saúde.



Dor ou flogose na região da tireoide, ou bócio evidente?

Tireoidite Subaguda

TIREOIDITE SUBAGUDA DE QUERVAIN

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença da tireoide caracterizada por processo inflamatório não supurativo que causa bócio sensível difusamente e um curso previsível de evolução da função tireoidiana (hipertireoidismo - eutireoidismo - hipotireoidismo - restauração da função tireoidiana).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico: dor irradiada + tireoide sensível + bócio difuso. O TSH sérico costuma estar suprimido e T3 e T4 elevados. Baixa absorção de radioiodo associado a elevação de VHS e PCR durante o quadro de hipertireoidismo confirmam o diagnóstico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Na maioria das vezes inicia-se com dor que pode ser localizada na tireoide ou irradiar-se para pescoço, mandíbula, porção superior do tórax ou ouvidos que pode se intensificar com tosse ou movimentação do pescoço. O quadro poder ser precedido por uma infecção de vias aéreas superiores. É comum que essa dor associe-se a febre, fadiga, mal-estar anorexia e mialgia. Metade dos pacientes cursa com hipertireoidismo geralmente com resolução espontânea e 2 a 8 semanas, podendo ser seguido por hipotireoidismo por período semelhante. Apenas 15% dos pacientes mantém o hipotireoidismo após este período e há baixa taxa de recorrência. Uma pequena parcela dos pacientes podem cursar com crise tireotóxica e taquicardia ventricular.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente mulheres no início da vida adulta e de meia idade, sendo a incidência decrescente com o envelhecimento.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Checagem da função tireoidiana a cada 2 a 8 semanas para acompanhar o curso da doença. Maneja dor com anti-inflamatórios não hormonais (AINHs), podendo ser usada Prednisona para dor refratária ou muito intensa. Hipertireoidismo muito intenso pode ser tratado com beta-bloqueadores como Propranolol (40- 120mg) ou Atenolol (25-50mg) por algumas semanas. Hipotireoidismo, se muito intenso, tratar com Levotiroxina (50-100 mcg) por 6-8 semanas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE PROLONGADA



SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR

O QUE É? Conjunto de sinais e sintomas relacionados à interrupção do fluxo sanguíneo na veia cava superior por compressão, invasão ou trombose.

OUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pode cursar com edema facial, ede-

ma de membros superiores, estase de jugular, circulação colateral, dispneia, dor torácica, tosse e rouquidão. Menos comumente podem ocorrer alterações visuais e auditivas, síncope, estridor laríngeo, disfagia, cefaleia e confusão mental.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Suspeita-se do acometimento em

pacientes com quadro clínico descrito, podendo ser feito exame de imagem como **tomografia computadorizada de tórax** para se realizar o planejamento terapêutico e afastar a possibilidade de trombose.

QUAIS AS CAUSAS?

Ocorre principalmente em pacientes com **neoplasia pulmonar**, sendo mais comum o câncer de pulmão do tipo não pequenas células, podendo também ocorrer no tipo pequenas células ou linfomas.

O QUE FAZER?

Deve-se tratar a causa da obstrução. A maioria dos pacientes melhora independente das medidas empregadas. Para controle dos sintomas, pode-se indicar elevação da cabeceira, dexametasona, 4mg, VO, 6/6h, diuréticos para evitar hipervolemia e anticoagulação profilática quando não houver trombose. Stent pode ser colocado na veia cava superior em pacientes muito sintomáticos, evitando-se em caso de haver trombose.

ERUPÇÕES NODULARES FEBRIS

Um parâmetro utilizado na avaliação das erupções nodulares é a **localização** do acometimento de pele: acima ou abaixo dos joelhos.

Acima dos joelhos:

Síndrome de Sweet: é uma dermatose neutrofilica febril aguda que acomete mais frequentemente adultos (30-60 anos), caracterizada por aparecimento abrupto de lesões (pápulas, placas ou nódulos) dolorosas, e edemaciadas e eritematosas em pele. Pode ser idiopática (mais frequente), aparecer como uma síndrome paraneoplásica (mais comum em neoplasias hematológicas) ou induzida por drogas. Sua forma idiopática pode estar associada a infecções, gestação e doença inflamatória intestinal. O diagnóstico é fechado com uma clinica compatívele anatomia patológica evidenciando infiltrado neutrofílico denso, sem evidência de vasculite leucocitoclástica associada.

Sarcoidose: doença granulomatosa que acomete pele, pulmões, linfonodo, coração e outros órgãos, com manifestações clínicas variadas e apresentação de lesões também variadas. A síndrome de Löfgren é uma forma de apresentação aguda, com adenoma tia hilar, eritema Nodoso e poliartralgia, qeralmente associada a febre.

Embora a síndrome de Sweet e a sarcoidose tenham sido incluídas nas possibilidades diagnósticas frente a um paciente com febre prolongada, é importante lembrar que ambas cursam com o sinal clínico de febre apenas em sua fase aguda. A síndrome de Sweet raramente cronifica.

Hanseníase: infecção causada pelo Mycobacterium lepra que acomete preferencialmente pele e nervos periféricos com lesão caracteristicamente hipopigmentada, com diminuição de sensibilidade térmica e dolorosa, uma vez que são parasitas intracelulares obrigatórios com tropismo para essas áreas. Podem se apresentar também com um espessamento neural, formando uma estrutura tendinosa sob a pele. Doença endêmica em nosso meio, possui 4 tipos clássicas de acordo com a resposta do organismo à presença de bactéria (indeterminado, tuberculoide, boderline ou dimorfa e lepromatosa ou virshowiana) e de acordo com a quantidade de lesões (classificação operacionalpaucibacilar: menos de 5 lesões e multibacilar: mais que 5 lesões de pele).

Abaixo dos joelhos:

Eritema Nodoso: é um tipo de reação de hipersensibilidade que culmina no aparecimento de nódulos firmes eritematosos na pele. Geralmente relacionado com infecções (estreptococo mais comum), drogas, gestação ou malignidade, bem como doenças inflamatórias como a própria sarcoidose. Um tipo de eritema Nodoso importante de ser lembrado em nosso meio é o da reação hansênica, reação inflamatória sistêmica que pode aparecer e antes do diagnóstico, em vigência de tratamento específico para Hanseníase ou até mesmo após erradicação do bacilo.

Um paciente que se apresente com uma clinica de febre prolongada associada a púrpuras palpáveis deve estabelecer o diagnóstico diferencial principalmente com 3 vasculites conhecidas da Reumatologia:

Púrpura de Henoch-Shönlein: vasculite por IgA que atinge principalmente a faixa etária pediatria, se caracteriza por uma tétrade de clássica de: Púrpura palpável principalmente em locais gravidade dependentes como membros inferiores e nádegas + dor abdominal caracteristicamente uma angina mesentérica + nefrite por depósitos de IgA (Doença de Berger) + Artrite/Artralgia.

Poliangeíte Microscópica: vasculite de pequenos vasos, p-ANCA antimieloperoxidase positivo na maioria dos casos, que acomete preferencialmente adultos e de clínica bastante variada, mas caracte-

risticamente como uma síndrome pulmão-rim, com hemorragia alveolar e hematúria.

Crioglobulinemia: uma das representantes das vasculites leucocitoclásticas, caracterizada pela presença de crioglobulinas (imunoglobulinas que se precipitam com temperaturas inferiores a 37°). Possui 3 tipos: Tipo I: relacionada a distúrbios linfoproliferativos, como macroglobulinemia de Waldeström e tipos II e III, mais associados a desordens autoimunes ou doenças infecciosas, dentre elas, a que mais se destaca é a hepatite C.

IDENTIFICAÇÃO DA FEBRE



Febre pode ser definida como elevação da temperatura corporal acima de 37,8°C. Apesar disso existem variações diárias dependentes da emperatura do ambiente. A história da doença, sinais, sintomas e

exame físico irão guiar o raciocínio para se encontrar a etiologia. Existem várias formas de se medir a temperatura. Aqui no Brasil, costumamos medir a temperatura através da via axilar (considerada menos precisa). Já a literatura americana propõe a aferição via oral e retal, a depender do estado clínico do paciente. O importante é lembrar-se de que a temperatura varia de acordo com a via aferida, então deve-se utilizar sempre a referência de acordo com sua via de escolha. Neste capítulo utilizamos a referência de temperatura via axilar, que caracteriza febre quando acima de 37,8°C. O termômetro de mercúrio demora cerca de 3-5 minutos para fazer a leitura adequada da temperatura corporal.

PULO DO GATO

Existe uma manobra semiológica para avaliação de hepatomegalia através da ausculta (realizada com o auxílio de um instrumento pontiagudo que não machuque o paciente, como o bocal de uma caneta, por exemplo). Posiciona-se o estetoscópio no hipocôndrio direito, em um espaço intercostal, e realiza-se a arranhadura do abdome na fossa ilíaca em direção caudo-cranial até se auscultar uma mudança de som. Essa manobra se chama Sinal da Arranhadura Hepática, e é uma outra forma de se realizar a hepatimetria.



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

O screening básico para qualquer paciente com febre prolongada, além dos marcadores de doença de causa infecciosa mais provável ou não (ferritina, eosinófilos e PCR), exige:

- USG de Abdome Total: lembrar de afastar os Abscesso hepáticos- uma das causas temidas. Além disso permite avaliação inicial de outras massas abdominais.
- Prova cutânea de tuberculina, conhecida como PPD: como vimos ao longo do capítulo, a tuberculose faz diagnóstico diferencial com numerosas síndromes clínicas de febre prolongada. O PPD é um bom exame de triagem nessa investigação inicial.

- Radiografía de tórax: essencial no diagnóstico diferencial de febre prolongada, especialmente se associado a tosse, hemoptise, dor torácica, entre outras síndromes.
- Hemoculturas e Sorologias
- Ecocardiograma: lembrar que a endocardite infecciosa também é uma das causas temidas, e bastante frequente em nossa população.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- EFSTATHIOU, S.T.; PEFANIS, A. V.; TSIAKOU, A. G.; SKEVA I. I.; TSIOULOS, D. I.; ACHIMASTOS, A. D.; MOUNTOKALAKIS, T. D. Fever of unknown origin: Discriminatios between infectious and noninfectious causes. European Journal of Internal Medicine, 21: 137-143. 2010.
- MUNIZ-JUNQUEIRA, M. I.; TOSTA, C. E.; PRATA, A. Salmonelose septicêmica prolongada associada à esquistossomose: evolução do conhecimento e mecanismos imunopatogênicos. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical, 42(4):436-445. 2009.
- 3. BOR, D. H. Approach to the adult with fever of unknown origin. UpToDate, 2018.
- 4. BOR, D. H. Etiologies of fever of unknown origin. UpToDate, 2018.
- 5. PORTO, C. C. Semiologia Médica. 7 ed. Guanabara Koogan, 2013.
- 6. LONG, D. L. et al. Medicina Interna de Harrison. 18 ed. Porto Alegre, RS: AMGH Ed., 2013.
- 7. LOPES, A. C. Tratado de Clínica Médica. São Paulo. 2ª Ed. 3 Vol. Roca. 2009.
- SHIKANAI-YASUDA, M. A.; TELLES FILHO, F. Q.; MENDES, P. R.; COLOMBO, A. L.; MORETTI, M. L. Consenso em paracoccidioidomicose. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical, 39(3):297-310. 2006.
- 9. FERREIRA, M. S.; BORGES, A. S. Histoplasmose. Rev. Soc. Bras. Med. Trop, 42(2): 192-198, 2009.
- WANKE, B.; AIDÊ, M. A. Capítulo 6: Paracoccidioidomicose. Curso de Atualização Micoses. J BrasPneumol, 35(12):1245-1249. 2009.
- HERSCH, E.C.; ROBERT, C. Prolonged Febrile Illness and Fever of Unknown Origin in Adults. Am Fam Physician, 90(2):91-6. 2014.
- 12. SEXTON, D. J.; SAMPSON, J. H. Spinal Epidural Abscess. UpToDate, 2018.
- 13. SEXTON, D. J.; MCDONALD, M. Skeletal Tuberculosis. UpToDate, 2018.
- 14. BURMAN, K. D.; ROSS, D. S. Mulder JE. Subacute Thyroiditis. UpToDate, 2018.
- 15. ROWLAND, L. P. M. Tratado de Neurologia. 12. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2011.
- NAIMER, A. S.; WEINSTEIN, O.; ROSENTHAL, G. Congenital Horner syndrome: a rare though significant complication of subclavian aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg, 120:419-21. 2000.
- 17. KEDAR, S.; BIOUSSE, V.; NEWMAN, N. J. Horner Syndrome. UpToDate, 2018.
- 18. DREWS, R. E.; RABKIN, D. J. Malignancy-related superior vena cava syndrome. UpToDate, 2018.
- MARTINS, M. A.; FAVARATO, M. H. S.; SAAD, R.; MORINAGA, C. V.; IVANOVIC, L. F.; JORGE, M. C. P. et al. Manual do Residente de Clínica Médica. 2ª edição. Barueri. Manole, 2017.

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Maria Joana, 19 anos, solteira, parda, procedente e natural Mogi das Cruzes, chega à UPA ansiosa e assustada referindo "aumento da barriga" e febre há cerca de 5 semanas. Durante o atendimento, a paciente referiu que o aumento do volume abdominal iniciou-se concomitante aos episódios febris vespertinos, e que a temperatura varia entre 38 a 38,5 °C, sem fatores de melhora ou piora. Além disso, relatou astenia e perda ponderal (cerca de 8 kg) progressiva desde o início dos sintomas. Ao exame físico, encontra-se em regular estado geral, febril (38,1 °C), pálida, taquicárdica (119 bpm), mucosas descoradas (III+/IV+). Abdome volumoso com fígado a 6 cm do RCD e baço a 14 cm do RCE. Ao final da consulta, o médico plantonista resolveu solicitar alguns exames para avaliar o quadro da paciente e foi constatado: Hemoglobina: 8 g/dl; VCM: 80 fL; HCM: 28 pg; Ferritina: 560 μg/L; Plaguetas: 89.000 mm3; Leucócitos: 3.000 (Neutrófilos: 50%; Monócitos: 5%; Linfócitos: 30%; Eosinófilos: 0,5%); PCR: 72 mg/L; VHS: 30 mm/h.

I. De acordo com a história e os exames, qual a principal suspeita diagnóstica para Maria?

CASO 2

Durante uma noite agitada no seu primeiro plantão, Dr^a. Cris se depara com um paciente, de 64 anos, branco, com queixa de febre e "dores no corpo" há 2 meses. No decorrer da avaliação, o paciente relatou que as dores se localizavam nas regiões interescapular e pélvica e que a febre não melhorou ao uso de medicamentos, como dipirona. Preocupado, o paciente ainda relatou que vem sentindo cefaleia retro orbitária e redução da acuidade visual nas últimas duas semanas. No exame físico, Cris notou que o paciente encontrava-se com fáceis de dor, com gatilho na manipulação da mandíbula e mesmo à mastigação, em regular estado geral, febril (38,3 °C), mucosas normocoradas e escleras anictéricas, sem outros achados. São solicitados exames laboratoriais: Hematócrito: 42%; Hemoglobina: 14g/dl, VCM: 90fL; HCM: 30pg; Ferritina: 6000µg/L, VHS: 193mm/h; PCR: 40mg/L, Leucócitos: 8.000 (Neutrófilos: 50%; Monócitos: 7%, Linfócitos: 40%; Eosinófilos: 6%).

- I. Qual principal hipótese diagnóstica?
- 2. Diante da sua suspeita para a questão anterior, qual exame você pediria para confirmar ou refutar sua suspeita?
- 3. Qual a conduta você adotaria para esse paciente neste momento, diante da amaurose iminente?

CASO 3

Dr. Gon Freecss e Dr. Killua Zoldyck, após um plantão agitado, resolveram se reunir no refeitório para conversar um pouco sobre seus respectivos pacientes. A paciente atendida por Dr. Gon, de 35 anos, sexo feminino, chegou com queixa de febre e "fraqueza no corpo todo" há 3 meses. Relatou que essa fraqueza está quase sempre acompanhada de dores "nas juntas" intermitentes que afetavam diversas articulações no corpo. Às vezes apresentava enxaqueca, melhorando minutos depois do uso de dipirona. Recentemente, refere ter apresentado vermelhidão no rosto, principalmente na região da bochecha e nariz. "Parece aqueles filtros usados no Instagram e no TikTok".

- I. Qual a principal suspeita diagnóstica da paciente de Dr. Gon?
- Quais são os exames complementares solicitados e que alterações são esperadas, considerando a suspeita anterior?

CASO 4



"Meu paciente também se queixava de febre prolongada", disse Dr. Killua. Seu paciente tinha 8 anos, sexo masculino, chegou ao pronto-atendimento junto com a mãe. Ela referiu que o filho começou a apresentar tosse e febre baixa e vespertina há 1 mês. Por conta do emagrecimento do filho em 1 semana, começou a se preocupar se era algo grave e correu para levar o filho ao hospital.

- I. Suspeitando de um quadro de febre prolongada de origem infecciosa, que exames solicitar?
- 2. Considerando a suspeita principal, qual deve ser a conduta terapêutica iniciada por Dr. Killua?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Febre prolongada associada à hepatoesplenomegalia com predomínio de esplenomegalia, que é maciça. Em nosso meio, com quadro de evolução rápida, e sem linfadenomegalias importantes, mesmo com anemia, a melhor suspeita é Leishimaniose Visceral (Calazar).

CASO 02: 1. A idade do paciente somada a associação da febre com dor muscular difusa e, sobretudo, o relato agudo de perda visual e cefaleia com claudicação mandibular sugerem o diagnóstico de Arterite de Células Gigantes (Arterite Temporal). Observe que o aumento de VHS e PCR presentes no caso também falam a favor desta suspeita. 2. Ultrassonografia de região temporal e biópsia da artéria temporal. Em tempo: A introdução de corticoterapia em altas doses não deve ser adiada pelos exames, nem de laboratório, diante da alta probabilidade de ACG, sob risco de sequelas, sobretudo amaurose. 3. Na iminência de amaurose, não se deve retardar o tratamento, idealmente com pulsoterapia de Metilprednisolona 500-1000 mg, EV, por 3 dias, seguida por Prednisona oral 40-60mg/dia por 1 mês. Na impossibilidade da primeira opção, a segunda deverá ser introduzida prontamente .

CASO 03: 1. Lúpus Eritematoso Sistêmico é a melhor suspeita pela associação de febre prolongada com quadro articular e miopatia e pelo rash malar sugerido. 2. O Lúpus pode causar dezenas de alterações clínicas e em vários exames, mas, em geral, os inicialmente pedidos poderiam ser CPK, pelo quadro miopatico sugerido, além de anti-RNP, para afastar Doença Mista do Tecido Conjuntivo e/ou Dermatopoliomiosite associada, além de um FAN, anti-DNA, anti-RO, anti-LA, hemograma, ureia, creatinina, sumário de urina, no mínimo. Todos estes e outros exames poderiam vir alterados, variando de um paciente lúpico para outro.

CASO 04: 1. Pesquisa do bacilo da Tuberculose no escarro, raio de tórax e exames gerais laboratoriais para estadiar alteração hepática ou renal associadas. 2. Deve-se iniciar esquema terapêutico para Tuberculose, assim que positivar a baciloscopia.



DIARREIA

AUTORES

Alexandre Lins
Clístenes Queiroz Oliveira
Érika Andrade
Filipe Seixas
Marcel Henrique Silva Moraes
Marconi Cedro
Mariana Brito Paixão

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

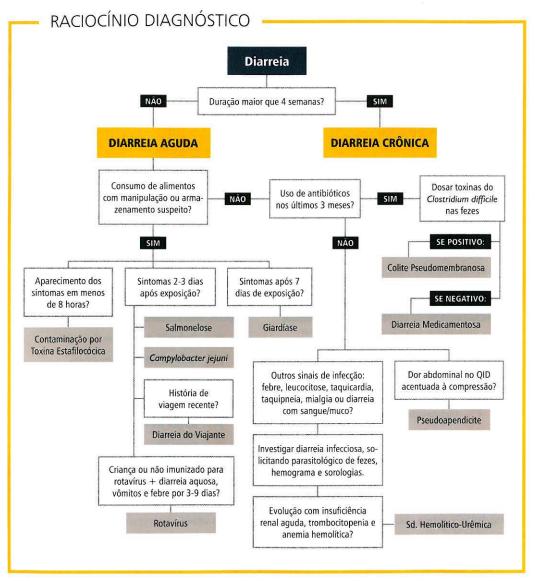
DIARREIA AGUDA, 300
DIARREIA CRÔNICA, 308
BATALHA DAS SÍNDROMES, 318



DIARREIA

O QUE É?

Aumento na frequência de eliminação das fezes e eliminação de fezes não moldadas ou anormalmente líquidas.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.





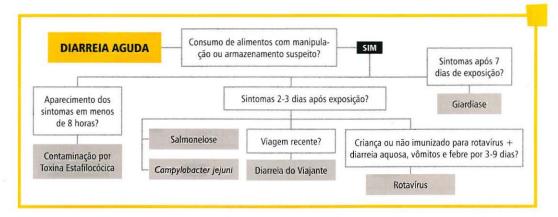
Não confunda diarreia com incontinência fecal e pseudodiarreia:

Incontinência fecal é a eliminação involuntária do conteúdo retal. Ocorre principalmente em distúrbios neuromusculares ou problemas estruturais anorretais.

Pseudodiarreia é a eliminação frequente de pequeno volume de fezes geralmente acompanhada de urgência, principalmente por doenças anorretais (proctite).

13.1 DIARREIA AGUDA

As causas mais comuns de diarreia aguda, ou seja, com duração < 4 semanas, podem ser divididas em infecciosas (de etiologia bacteriana, viral ou parasitária), intoxicação alimentar, medicamentosas, e a Colite Pseudomembranosa. Se atentar para casos mais graves de diarreia, quando a **perda de líquido for superior a 10 litros/dia**, pois o paciente poderá evoluir com choque hipovolêmico. Atenção para sinais de desidratação!



SINAIS DE ALARME NA DIARREIA

Investigar e internar pacientes com diarreia por mais de 7 dias ou com os sinais:

- Diarreia sanguinolenta
- Instabilidade hemodinâmica
- Incapacidade de ingerir líquidos
- I Imunocomprometidos
 - Vômitos persistentes

SINAIS E SINTOMAS DE DESIDRATAÇÃO

- R Redução da diurese
- Ressecamento de mucosas
- P Pulso
- Pressão arterial
- P turgor da Pele
- P formação da Prega cutânea

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Na diarreia aguda, exames diagnósticos são, na maioria das vezes, desnecessários. Solicitar no contexto de: casos graves hospitalizados, pacientes > 70 anos, gravidez, HIV e imunossupressão. Considerar nos casos de trabalhadores da saúde. Os exames que devem ser solicitados são: hemograma, função renal e eletrólitos, leucócitos fecais, coprocultura, parasitológico de fezes, pesquisa de toxinas A e B, e PCR para Clostridium difficile. Radiografia de abdome se suspeita de colite grave.

Sintomas 2-3 dias após exposição? Consumo de alimentos com manipula-SIM DIARREIA AGUDA ção ou armazenamento suspeito? Salmonelose

SALMONELOSE NÃO TIFOIDE

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

São bacilos gram negativos que fazem a fermentação de glicose, maltose e manitol. A Salmonella enteritidis é a principal responsável pela diarreia aguda inflamatória súbita.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fezes aquosas de coloração esverdeada com muco e, por vezes, com sangue, além de náuseas, vômitos, anorexia e mal estar.

Complicações mais graves: risco de bacteremia; hiponatremia grave decorrente da secreção inadequada do hormônio antidiurético; síndrome perdedora de proteínas associada a anorexia;

EM QUEM OCORRE?

Comumente associada a ingestão de aves, ovos e produtos lácteos, principalmente não cozidos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

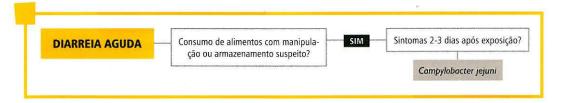
Cultura de fezes (mais de uma amostra) positiva, além da identificação de hemácias e leucócitos polimorfonucleares nas fezes.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

De modo geral, o tratamento consiste na hidratação oral, não sendo recomendado o uso de antibióticos. Entretanto, quando se trata de pacientes recém-nascidos, > 50 anos, com SIDA ou outra imunodeficiências, a doença pode ser bastante grave e a antibioticoterapia deve ser realizada: a primeira escolha é Ciprofloxacina 500mg, de 12/12horas, por 3 dias.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL



O QUE É?

São gram-negativos e não-formadores de esporos. Não fermentam ou oxidam açúcares, obtendo energia através de aminoácidos e produtos intermediários do Ciclo de Krebs.

CAMPYLOBACTER JEJUNI

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em crianças e jovens adultos, mas pode atingir todas as faixas etárias. Disseminada mundialmente. Associada ao consumo de carnes, principalmente quando mal manipuladas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Detecção do microrganismo pelo parasitológico de fezes e coprocultura.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na maioria das vezes consiste apenas na hidratação, contudo, antibióticos podem ser necessários. A Eritromicina é a droga de escolha.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pode se apresentar como diarreia aquosa, não sanguinolenta e não inflamatória ou diarreia gravemente inflamatória, com dor abdominal e febre que dura de 2 a 3 dias. A dor aparece em cólicas, algumas horas ou dias após o início da sintomatologia. Pode complicar com artrites e simular pseudoapendicite.

DIARREIA - DOR ABDOMINAL

DIARREIA AGUDA

Consumo de alimentos com manipulação ou armazenamento suspeito?

Sintomas 2-3 dias após exposição?

Diarreia do Viajante

O QUE É?

Causada mais frequentemente pela Escherichia coli enterotoxigência ou enteroagregante além da Campylobacter, Shigella, norovírus, Salmonella, entre outros. A infecção pela E. coli possui uma evolução bifásica, iniciando se com diarreia aquosa e passando a ser sanguinolenta sem muco ou leucócitos. Aparece comumente após o retorno de viagens, geralmente no terceiro dia. É uma doença limitada (com duração de aproximadamente 4 dias) e decorrente da ingesta de alimentos ou bebidas contaminadas por esses agentes.

EM QUEM OCORRE?

Paciente com histórico de viagem recente para regiões menos desenvolvidas que fizeram ingestão de alimentos contaminados, principalmente em carne, peixe ou marisco crus ou mal cozidos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL

DIARREIA DO VIAJANTE

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Diarreia com fezes pastosas ou aquosas sem sangue, **dores abdominais** tipo cólica, náuseas, vômitos, flatulência, urgência fecal, febre baixa e mal estar. A sintomatologia dura de 3 a 5 dias.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico + dados epidemiológicos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A terapia consiste inicialmente na hidratação oral. Caso a diarreia se apresente com pelo menos 3 dejecções moles em 8 horas, particularmente se associadas a febre, sangue nas fezes, náuseas, vómitos ou dores abdominais intensas, o uso de antibióticos está recomendado. A droga de escolha é a flouroquinolona Ciprofloxacina 500mg, 12/12 horas por 3 dias. Alternativas são: Azitromicina e Sulfametoxazol-Trimetropim.

Aparecimento dos sintomas em Consumo de alimentos com menos de 8 horas? **DIARREIA AGUDA** SIM manipulação ou armazenamento suspeito? Contaminação por Toxina Estafilocócica

ESTAFILOENTEROTOXEMIA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Staphylococcus aureus são bactérias esféricas, gram positivo, que produzem enterotoxinas. Essas podem ser depositadas nos alimentos, principalmente através de lesões e ferimentos nas mãos de manipuladores dos alimentos.

EM QUEM OCORRE?

Pode-se associar a doença ao consumo de laticínios, carnes, ovos e saladas em restaurantes ou refeitórios. Não há transmissão entre pessoas por se tratar de uma toxina, e não de patógeno.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico aqui é essencialmente clínico!

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A apresentação típica inclui início abrupto dos sintomas (1-6 horas após contaminação): diarreia, náuseas, vômitos, cólicas. Pode complicar com desidratação, cefaleia e dores musculares.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Aumentar ingestão de líquidos, controle de náuseas e vômitos com antieméticos, reposição hidroeletrolítica se necessário.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL



TOME CUIDADO!

Em casos de diarreias infecciosas sem febre deve se pensar em protozoários e helmintos como agentes patológicos. Os principais são: Cyclospora cayatenensis, Cryptosporidium, Microsporidium, Isospora belli, Giardia lamblia e Entamoeba histolytica.

Consumo de alimentos com Sintomas após 7 **DIARREIA AGUDA** manipulação ou armazena-SIM Giardíase dias de exposição? mento suspeito?

O QUE É?

GIARDÍASE

FICHA CLÍNICA

Infecção causada pelo protozoário Giardia intestinalis, após consumo de água e alimentos contaminados pelos cistos da Giárdia, levando a diarreia e má absorção intestinal.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente crianças que vivem em áreas de saneamento básico precário. Pacientes com hipogamaglobulinemia e imunodeficiências variadas geralmente apresentam maior predisposição e manifestações clínicas prolongadas, com baixa resposta terapêutica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Identificação de cistos ou trofozoítos no **parasitológico de fezes**. O **ensaio imuno-enzimático** (ELISA), com maior especificidade e sensibilidade, pode ser realizado, se disponível.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Diarreia esteatorréica, **dor epigástrica** que melhora com alimentação, **cólicas abdominais**, **perda de peso** e desidratação.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

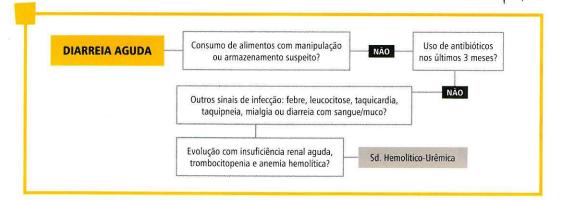
Hidratação e antibioticoteripia com **Metroni-dazol** 250mg, via oral, duas vezes ao dia, por 5 dias. Outras opções: Nitazoxanida e Tinidazol.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL - SD. CONSUMPTIVA

PULO DO GATO

A maioria dos indivíduos portadores de **amebíase** é assintomática. Entretanto, alguns pacientes podem abrir um quadro de disenteria (colite amebiana), ou pseudotumoral (ameboma), complicação rara que apresenta obstrução e sangramento gastrointestinal.



O QUE É?

SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÊMICA

FICHA CLÍNICA

É desencadeada pela ação da verotoxina, toxina produzida pela E. coli O157H7, que tem sido associada a surtos diarreicos relacionados ao consumo de carne em creches, escolas, instituições e comunidades por todo o mundo. É a causa mais comum de insuficiência renal aguda em crianças com idade < 4 anos. Também relacionada a outras infecções, como Shigella.

DIARREIA - DOR ABDOMINAL - INSUFICIÊNCIA RENAL

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Diarreia sanguinolenta, geralmente 3 dias após uma gastroenterite invasiva. A tríade clássica apresenta: insuficiência renal aguda oligúrica + trombocitopenia + anemia hemolítica microangiopática.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clinicamente baseado na tríade clássica, cujo os critérios devem ser estabelecidos por exames laboratoriais:

A anemia hemolítica microangiopática pode ser confirmada com **hemoglobina** < 8 g/dL + teste de Coombs negativo + esfregaço sanguíneo característico.

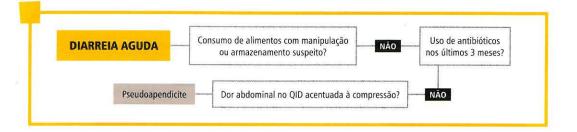
A trombocitopenia é evidenciada com contagem de **plaquetas** < 140.000/mm³. A IRA pode ser diagnosticada com base nos níveis aumentados de **creatinina** e **ureia sérica**.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente crianças, mas há fatores de risco para adultos: puerpério, uso de contraceptivos orais, complicações da gestação, LES, infecção pelo HIV, uso de drogas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A doença, em grande parte das vezes é autolimitada, não possuindo tratamento específico. A minoria dos pacientes desenvolve uma insuficiência renal irreversível que se torna crônica e necessita de diálise. A antibioticoterapia não é indicada.



O QUE É?

A invasão das mucosas do íleo terminal e do cólon proximal pela **Yersinia e Campylobacter** podem gerar dor abdominal intensa sensível à palpação, simulando apendicite aguda.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Principalmente hidratação + antibioticoterapia conforme agente etiológico. Para Campylobacter, é preferível o uso da Eritromicina. Ao se tratar da Yersinia, podem ser usados aminoglicosídeos, tetraciclinas, fluoroquinolonas como o Ciprofloxacino e Sulfametoxazol-Trimetropim.

PSEUDOAPENDICITE

CITE FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pode apresentar diarreia, febre, artralgia/ artrite, eritema nodoso e dor abdominal do lado direito (linfadenite mesentérica). Sintomas podem durar de uma a três semanas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Identificação dos patógenos em **coprocultura**. Pode-se realizar **ELISA** nas fezes (método sorológico). Hemograma com leucocitose e desvio para esquerda é sugestivo, e podem ser encontrado leucócitos nas fezes.

EM QUEM OCORRE?

Ver epidemiologia da infecção por *C. jejuni* na ficha específica. A transmissão da *Yersinia pestis* se dá através de pulgas, por isso suspeitar em pacientes com contatos com animais, principalmente roedores.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

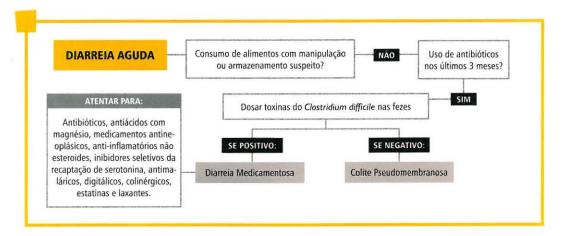
DIARREIA - ARTRITE - DOR ABDOMINAL

DOR SENSÍVEL À PALPAÇÃO NO ABDOME

Infecções pela Yersinia levam a dor a palpação superficial na fossa ilíaca direita, o que leva a pensar em um quadro de pseudoapendicite quando associado a febre, vômitos e diarreia. Importante estar aten-



to a realização de manobras e sinais para diagnóstico de apendicite, como por exemplo: o sinal de Rovsing, caracterizado por dor na fossa ilíaca direita quando é realizada a compressão profunda do quadrante inferior esquerdo; sinal do psoas, no qual o paciente em decúbito lateral, apresenta dor a extensão da coxa direita; e dor no ponto de McBurney localizado no limite do terço médio com o terço inferior de uma linha traçada entre o umbigo e a espinha ilíaca anterosuperior.



COLITE PSEUDOMEMBRANOSA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Inflamação intestinal provocada pela toxina do Clostridioides difficile, que ocorre entre o 1º dia até a 6ª semana após uso de antibiótico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

EM QUEM OCORRE?

Fatores de risco: uso de antibióticos em pacientes idosos, hospitalizados; uso crônico de omeprazol.

DIARREIA - DOR ABDOMINAL

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A doença pode ter 4 apresentações clínicas distintas: portador assintomático; diarreia por *C. difficile*; colite pseudomembranosa; e colite fulminante. A **diarreia** é inicialmente aquosa e se torna mucossanguinolenta + **dor abdominal** em cólicas, desconforto em baixo ventre e febre. Pode complicar com desidratação, megacólon toxico, perfuração intestinal e, raramente, artrite.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pesquisa de toxinas A e B do C. difficile nas fezes e colonoscopia do reto e cólon sigmoide.

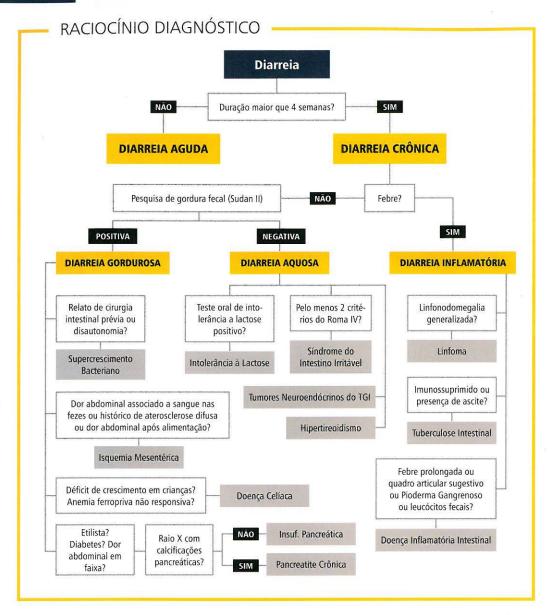
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Independente do grau da doença, o tratamento é feito com **Vancomicina** oral, 125 mg de 6/6h por 10 dias. Opções: Metronidazol e Fidaxomicina.

PULO DO GATO

A Vancomicina oral não está disponível no Brasil, o que pode ser feito é quebrar a vancomicina ampola e dar o antibiótico líquido para o paciente ingerir.

13.2 DIARREIA CRÔNICA



Uma diarreia é considerada crônica quando a duração é superior a pelo menos 4 semanas. Diante da infinidade de etiologias possíveis, é bastante útil para o raciocínio clínico classificar a diarreia em relação ao mecanismo fisiopatológico, que podemos dividir nos seguintes grupos principais:

- Diarreias aquosas: Ocorrem quando solutos ingeridos, pouco absorvíveis e osmoticamente ativos, atraem líquido suficiente para o lúmen, excedendo a capacidade de absorção do colón. Podem ser causadas por laxativos osmóticos e deficiência de lactase.
- Diarreias gordurosas: Ocorrem quando um distúrbio promove a disabsorção de lipídios no intestino delgado. Podem ser causadas por doença celíaca, supercrescimento bacteriano, isquemia

mesentérica e insuficiência pancreática exócrina.

 Diarreias inflamatórias: Geradas por um distúrbio de absorção que decorre principalmente de uma alteração inflamatória da mucosa, havendo lesão e morte dos enterócitos, atrofia das vilosidades e hiperplasia das criptas. Podem ser causadas por doença inflamatória intestinal e gastroenterite eosinofílica.

DIARREIA AQUOSA

Deficiência de lactase Laxativos osmóticos Neuropatia autonômica (DM) Síndrome do Intestino Irritável Tumores Neuroendócrinos Hipertireoidismo

DIARREIA DISABSORTIVA

Doença Celíaca Supercrescimento bacteriano Isquemia mesentérica Insuficiência pancreática Pancreatite crônica Doença de Whipple

DIARREIA INFLAMATÓRIA

Doença Inflamatória Intestinal Gastroenterite eosinofílíca Tuberculose intestinal Amebíase Neoplasia de cólon Linfoma

DIARREIA INFLAMATÓRIA

Os principais achados da **diarreia inflamatória** são: presença de sangue ou muco, pequeno volume fecal, dor em abdome inferior, febre, VHS e PCR elevados, leucocitose, hipoalbuminemia e presença de leucócitos fecais. Vale ressaltar que qualquer indivíduo de meia idade ou idoso apresentando diarreia crônica do tipo inflamatória, especialmente sanguinolenta, deve ser cuidadosamente avaliado para excluir a hipótese de câncer colorretal através da realização de colonoscopia com biópsias seriadas.



DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Enfermidade crônica imunomediada que acomete o trato gastrointestinal, representada pela **Doença de Crohn** e **Colite Ulcerativa**.

EM QUEM OCORRE?

A distribuição é uniforme em ambos os sexos. Existe o chamado gradiente norte-sul (aumento da incidência quanto mais nos deslocamos para o norte). História familiar positiva é o principal fator de risco. A Colite Ulcerativa tem associação com Colangite Esclerosante Primária (CEP).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas típicos das duas doenças são diarreia (que pode ser ou não sanguinolenta) e dor abdominal em cólica. As características da diarreia podem distinguir em alta (diarreia volumosa, poucas vezes ao dia) ou baixa (pequeno volume, muitas dejeções ao dia, tenesmo e urgência), o que pode contribuir com a diferenciação: a Colite Ulcerativa cursará com diarreia baixa, enquanto a Doença de Crohn pode se apresentar das duas formas. 25% dos pacientes apresentam também artralgia recorrente, monoarticular, assimétri-

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Investigar por meios endoscópicos e histológicos. Na **colonoscopia** da Doença de Crohn, o exame evidencia aspecto inflamatório de "pedra em cal-çamento", fístulas, estenoses, predileção pelo íleo terminal, e extensão variável "da boca ao ânus". Na Colite Ulcerativa, a inflamação é restri-ta ao cólon. Na **biópsia**, a Colite Ulcerativa aparece como inflamação restrita à mucosa, e a Doença de Crohn, como inflamação transmural.

ca, sem deformidades. Podem apresentar ainda manifestações cutaneomucosas, como **eritema nodoso** e **pioderma gangrenoso**. 5% cursam com uveíte e outras **irritações oculares**.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Os objetivos terapêuticos baseiam-se em alcançar a remissão da doença, bem como prevenir sua mani-festação. A terapia com **anticorpos monoclonais e imunossupressores** é bastante utilizada, porém o **tratamento cirúrgico** pode ser eventualmente necessário.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL - SD. CONSUMPTIVA - ARTRITE

PULO DO GATO -

O pioderma gangrenoso é uma dermatose neutrofilica de apresentação variável mas que geralmente se caracteriza por lesões ulceradas e dolorosas, múltiplas ou solitárias que acomete principalmente os membros inferiores. Sua presença, na maioria das vezes, fala a favor de uma doença inflamatória intestinal, neoplasias malignas e artrites.

DIARREIA GORDUROSA

Quando o paciente não tem febre ou outros sinais de diarreia inflamatória, é útil para o raciocínio identificar se estamos diante de uma diarreia aquosa ou gordurosa. A diarreia gordurosa pode ser evidente com esteatorreia e sinais de Síndromes Disabsortiva, mas sua identificação pode exigir um teste diagnóstico.



SÍNDROME DISABSORTIVA

O QUE É?

Conjunto de sinais e sintomas decorrentes de distúrbios nos processos de digestão ou de absorção de nutrientes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sintomatologia clássica: diarreia alta (poucos episódios e grande volume), esteatorreia, dor abdominal, desnutrição, perda de peso, deficiências de vitaminas D, K e B12. Mecanismos compensatórios fazem com que a maioria dos indivíduos seja oligossintomática.

QUAIS AS CAUSAS?

Deficiência de Lactase Doença Celíaca Supercrescimento bacteriano Doença de Whipple Insuficiência Pancreática Estados pós-gastrectomia Gastrinoma

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Presença de esteatorreia

é decisiva para o diagnóstico. Investigação com testes gerais que sugiram má absorção: **Teste qualitativo da gordura fecal** (**Sudan**) e **Teste da D-Xilose**. Investigação com testes específicos para diferentes patologias: testes para função pancreática, biópsias de mucosa (doença celíaca, função ileal, etc), cultura de aspirado (Supercrescimento Bacteriano)

Colestase acentuada

Espru tropical

Giardíase

Estrongiloidíase

Síndrome do Intestino Curto

Linfomas

Linfangectasias

O QUE FAZER?

Deve ser direcionada conforme a doença de base ou etiologia da síndrome disabsortiva.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Em um paciente com diarreia crônica de característica não inflamatória, podemos realizar o **teste do Sudan II**, um teste qualitativo, que avalia a presença de gordura nas fezes através de análise microscópica da amostra fecal. É um exame barato, de fácil e rápida realização e quando executado de maneira adequada tem grande utilidade para a prática clínica. A taxa de falsos positivos é de 25%, enquanto que a de falsos negativos chega aos 15%.



O QUE É?

Intolerância a certos grupos alimentares que contêm a proteína do glúten, como trigo, centeio e cevada. Nesses indivíduos, o glúten agride e danifica as vilosidades do intestino delgado, comprometendo a absorção.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Endoscopia digestiva alta com biópsia do intesti-

DOENÇA CELÍACA

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Clínica variável, maioria oligossintomática. Os sintomas clássicos são diarreia intermitente com esteatorreia, distensão abdominal e anemia.

Menos comuns: neuropatia periférica, ataxia, dermatite herpetiforme, alopecia, úlceras orais, artropatia, osteoporose, fênomenos trombóticos. no delgado. Pode-se dosar os anticorpos Antiendomísio, Antitransglutaminase e Antigliadina. O mais comum é o **teste terapêutico** com exclusão do glúten da dieta, avaliando se ocorre reversão do quadro clínico (diagnóstico presuntivo).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento é eminentemente dietético, consistindo na **dieta sem glúten** para o resto da vida do indivíduo com a doença.

EM QUEM OCORRE?

Prevalência de 1% na população caucasiana. Fatores de risco: diabetes mellitus tipo I, doença autoimune da tireoide, colangite biliar primária, síndrome de Turner, síndrome de Down.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - SD. CONSUMPTIVA - ANEMIA - TROMBOSE

PARA SAIR DO CARDÁPIO!

Farinha, pães, bolachas;

Massas, doces e cereais;

Alguns molhos, pastas, temperos, condimentos e molhos para salada;

Carnes processadas;

Hambúrgueres vegetarianos;

Cervejas e vinagres de malte.

TOME CUIDADO!

É importante ressaltar que na **Doença Celíaca** o indivíduo pode apresentar anticorpos positivos e não manifestar a doença, bem como apresentar a biópsia negativa, que é padrão-ouro para o diagnóstico, e manifestar a doença.





SUPERCRESCIMENTO BACTERIANO

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Manifestações clínicas que ocorrem quando o número habitual de bactérias que colonizam estômago, duodeno, jejuno e íleo proximal aumenta significativamente. Esse crescimento anormal da flora bacteriana leva à desconjugação de ácidos biliares por bactérias anaeróbicas, queda do pH intraluminal e inativação da lipase, lesões nos enterócitos por toxinas bacterianas e competição das bactérias do intestino delgado por alimentos ingeridos, como a vitamina B12.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Diarreia, dor abdominal, dispepsia e perda de peso.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Fazer o **teste respiratório** para supercrescimento: expiração de H2 após ingestão de lactulose. Pode-se fazer também cultura de aspirado do intestino delgado maior que 10⁵ UFC. Aumento nos níveis de folato e vitamina K são indicativos.

EM QUEM OCORRE?

Fatores de risco: diabetes mellitus, esclerodermia e história de cirurgias intestinais prévias.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia, por 14 dias. São opções as associações: Cefalexina e Metronidazol; Amoxicilina e Acido Clavulânico: Cefalexina e Sulfametoxazol-Trimetoprim.

DIARREIA - SÍNDROME DISABSORTIVA - SÍNDROME CONSUMPTIVA - DOR ABDOMINAL

DOENÇA DE WHIPPLE



O QUE É?

Doença sistêmica causada pelo bacilo gram-positivo Tropheryma whipplei. A bactéria infecta a mucosa jejunoileal e causa síndrome disabsortiva insidiosa, além de afetar outros tecidos do sistema osteoarticular, sistema nervoso central e sistema cardiovascular.

EM QUEM OCORRE?

Extremamente rara, Majoria dos casos descritos na América do Norte e Europa Ocidental.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Endoscopia digestiva alta com biópsia do intestino delgado. Achados histológicos: intensa infiltração da mucosa e nódulos linfáticos de macrófagos PAS-positivos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Esteatorreia, perda de peso, dor abdominal, febre, artrite, linfadenomegalia periférica, hiperpigmentação e anormalidades neurológicas (demência, nistagmo, oftalmoplegia e distúrbios dos nervos cranianos). A doença possui um sinal patognomônico: miorritmia oculomastigatória, (oscilações repetitivas de convergência ocular em sincronia com contrações mastigatórias)

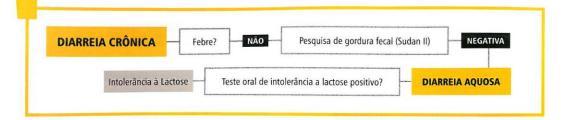
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento inicial: antibioticoterapia parenteral com Ceftriaxone 2g, 1 vez/dia, ou 2x106 UI de Penicilina G a cada 4 horas, ambos durante 14 dias. Após o tratamento inicial: Trimetoprim-Sulfametoxazol, 2 vezes/dia por 1 ano.

DIARREIA - DOR ABDOMINAL - ARTRITE LINFADENOMEGALIA - SD. CONSUMPTIVA

DIARREIA AQUOSA

E quando não temos características de diarreia inflamatória e a pesquisa de gordura nas fezes é negativa? Nesse caso, o raciocínio deve ser voltado para as principais etiologias de diarreia aquosa. Nas diarreias aquosas, alguma substância osmoticamente ativa e não absorvível pelo epitélio intestinal leva a um acúmulo maior de água na luz do tubo digestivo, excedendo a capacidade absortiva do cólon e ocasionando a eliminação de fezes anormalmente líquidas.



O QUE É?

INTOLERÂNCIA À LACTOSE

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É a causa mais comum entre as causas de má absorção seletiva de carboidratos e também a mais comum das deficiências de dissacaridases. Pode ser primária, ou secundária a qualquer doença que curse com lesão nos enterócitos, como gastroenterite viral e doença celíaca.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Gases, distensão abdominal, e principalmente, diarreia após ingestão de leite/laticínios.

EM QUEM OCORRE?

Prevalência mais elevada em asiáticos, negros e nativos americanos.

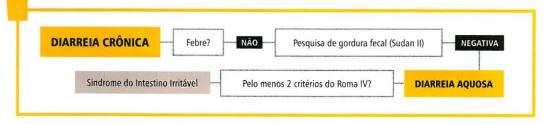
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

Padrão-ouro: teste genético. Mas existem outros: teste respiratório de exalação de hidrogênio após administração oral de lactose; **teste oral de to-lerância à lactose** (mais comum). Pode-se testar empiricamente com retirada da lactose da dieta.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento é eminentemente dietético com abstinência de laticínios ou ingestão de cápsulas de lactase quando ingestão de laticínios, bem como suplementação de cálcio.

DIARREIA - DOR ABDOMINAL



SÍNDROME DO INTESTINO IRRITÁVEL

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Trata-se de um distúrbio funcional do intestino na ausência de alterações orgânicas detectáveis. Diagnóstico de exclusão.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor abdominal com cólica recorrente, **alterações do hábito intestinal** (diarreia ou constipação), distensão abdominal, flatulência, dispepsia, náuseas e vômitos.

EM QUEM OCORRE?

Constitui a causa mais comum de diarreia em adultos jovens, com predominância entre as mulheres (proporção 2:1). O início dos sintomas costuma ocorrer antes dos 45 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas comportamentais: evitar o tabagismo e álcool, ter refeições em intervalos regulares, evitar alimentos flatogênicos ou que agravem os sintomas. Já o tratamento farmacológico envolve uso de antiespasmósdicos, laxativos ou antidiarreicos e antidepressivos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

CRITÉRIOS DE ROMA IV

Dor abdominal recorrente por pelo menos 1 dia na semana nos últimos 3 meses, com no mínimo dois dos seguintes critérios:

Dor relacionada à defecação;

Mudança na frequência das fezes;

Mudança na aparência das fezes.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL



TOME CUIDADO!

Sinais de alerta que exigem outros exames antes do diagnóstico de SII:

Início após os 50 anos | Hematoquezia ou melena | Diarreia noturna | Dor abdominal progressiva (piora) | Perda de peso não explicada | História familiar de DII ou câncer colorretal | Anemia ferropriva nos exames | PCR ou calprotectina fecal elevadas | Colite Microscópica | Esquistossomose.

PULO DO GATO

Diarreia crônica com colonoscopia normal? Pensar em Síndrome do Intestino Irritável ou doenças infiltrativas (amiloidose, colite linfocítica, colite colagênica, síndrome hipereosinofílica, etc).

TUMORES NEUROENDÓCRINOS

Os tumores chamados neuroendócrino ocorrem com frequência no TGI, promovendo a liberação de hormônios específicos que alteram a funcionalidade do trato. Apesar de não muito encontrados no cotidiano clínico, é importante identificá-los como importantes causas de diarreia aquosa.

TUMOR	MANIFESTAÇÕES CLÍNICA	HORMÔNIO ASSOCIADO	
Gastrinoma	Início aos 40 anos, dor abdominal, diarreia, pirose, náuseas e vomitos, sangramentos	Gastrina	
VIPoma	Diarreia, hipovolemia, perda de peso, cólica abdominal	VIP	
Glucagonoma	Dermatite, DM/intolerância à glicose, perda de peso, diarreia, dor abdominal, glossite, gastrite	Glucagon	
Tumor carcinoide no pâncreas	Síndrome carcinoide	Serotonina, neuroquininas	
CCKoma (pNET secretor de CCK)	Diarreia, cálculos biliares, úlcera péptica, perda de peso	Colecistocinina (CCK)	



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Exames usados na avaliação da diarreia e seus significados:

EXAMES	FUNÇÃO	SIGNIFICADO	COMENTÁRIOS
Hemograma, VHS, PCR, TSH, T4 livre, Glicemia, Cálcio, Na, K, Albumina	Triagem, auxilia na suspeita de diarreia inflamatória.	Anemia, leucocitose, VHS e PCR elevados sugere inflamação. TSH, T4L: Hipertireoidismo	Baixo custo e maior disponibilidade.
Parasitológico de fezes Coprocultura	Avaliar possíveis causas infecciosas.	Pode indicar parasitoses e infecções intestinais.	Baixo custo e maior disponibilidade.
Teste do Sudan II	Avaliar causa disabsortiva.	Teste qualitativo, se positivo sugere diarreia disabsortiva.	Bom para triagem, amostra de fezes única.
Teste da absorção da D-Xilose	Diferenciar a diarreia disab- sortiva de causas intestinais e causas extra-intestinais.	Valores normais: Xilosemia (1 hora) > 25mg/dL e Xilosúria (5 horas) > 25% da dose. Xilose normal: causa pancreática. Xilose alterada: causa intestinal.	Alto custo e menor disponibilidade.
Teste oral de tolerância a lactose	Define o diagnóstico de Intolerância à Lactose.	Dose: 50 g de Lactose. Positivo se aumento mínimo de 20 g/dL da glicose em até 2 horas + sintomas nas próximas 24 horas.	Baixo custo. Invasivo pois exige múltiplas amostras sanguíneas. A intolerância pode se secundária a doenças como gastroenterite, DII e Doença Celíaca.
Teste respiratório para supercrescimento bacteriano	Diagnosticar supercrescimento bacteriano.	Dose: 10 g Lactulose. Aumento mínimo de 20 ppm do valor basal de H ₂ expirado.	Menos invasivo. Falso negativo em paciente com microbiota não produtora de H2. Também pode ser pes quisado supercrescimento bacteriano pel cultura de aspirado delgado > 105 UFC.
Endoscopia Digestiva Alta + biópsias de duodeno	Avaliar atrofia vilositária/ contagem de esoinófilos.	Atrofia vilositária pode sugerir Doença Celíaca. Contagem de eosinófilos aumentada > 20/ campo sugere Gastroenterite Eosinofílica.	Custo relativamente baixo, exame invasivo Na suspeita da Do- ença Celíaca deve ser solicitado anti-trans- glutaminase IgA e IgO antiendomísio IgA e antigliadina IgA e IgO
Colonoscopia	Essencial na abordagem da diarreia inflamatória.	Capaz de diagnosticar Doença Inflamatória Intestinal, neoplasia colorretal, Linfoma, Tuberculose, CMV, entre outras.	Custo elevado e preparo intestinal desconfo tável. Na colite micros cópica e eosinofilica a colonoscopia pode se normal, sendo essencial a biópsia para o diagnóstico.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. BARBUTI, R. C. Diarreias agudas. Aspectos clínicos, etiológicos e terapêuticos. Revista Clínica e Terapêutica. 34(1). 2008.
- 2. TAVARES, W., MARINHO, L. A. C. Rotinas de diagnóstico e tratamento das doenças infecciosas e parasitárias. 4ª Edição. São Paulo, 2015.
- 3. KASPER, D. L. et al. Medicina Interna de Harrison. 19ª edição. Vol 1. AMGH Editora, 2017
- 4. GOLDMAN, L; AUSIELLO, D. CECIL: Tratado de Medicina Interna. 24. ed. Rio de Janeiro: Saunders Elsevier, 2012.
- 5. LIN, C. C., & KAO, K. Y. Ameboma: a colon carcinoma-like lesion in a colonoscopy finding. Case reports in gastroenterology, 7(3), 438-441, 2013.

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Paciente do sexo feminino, 16 anos, com diarreia há 2 dias, cerca de 10 episódios por dia, que a incomoda bastante, impedindo suas atividades. Nega muco ou sangue. Com um episódio de febre, 38,3°. Chega à emergência por quadro de vômitos. Apresenta-se um pouco desidratada, PA: 120 x 80 mmHg, FC: 84 bpm. Apresenta melhora dos vômitos após uso de antiemético e hidratação.

I. Qual a sua conduta com relação à indicação de internação e exames?

CASO 2

Paciente, 20 anos, sexo feminino, natural e procedente de Uibaí-Ba. Com queixa de diarreia intermitente há 4 mês, começou a apresentar quadro diarréico intermitente e inconstante, alternando dias com 4 a 5 episódios de dejeções, com dias de ritmo intestinal normal. Referindo fezes líquidas e/ou pastosas sem muco ou sangue. Quando apresentava diarreia, esta era precedida por dor abdominal em cólica no mesogástrio de intensidade moderada. O quadro piorava com a ingestão de lanches e alimentos gordurosos. Referindo estar bastante nervosa (sic) em razão da recente separação dos pais. Refere alimentação irregular, come lanches com frequência. Ao exame físico, BEG, afebril, hidratada, eutrófica. Ausculta cardíaca e pulmonar normais. Abdome flácido e discretamente doloroso à palpação profunda do mesogástrio e

I. Qual diagnóstico mais provável?

do hipogástrio; ausência de massas palpáveis.

CASO 3

Mãe refere que a criança iniciou quadro diarréico aquoso e com rajas de sangue há 05 dias, de forma súbita e acompanhado de febre alta (38,5°- 40°C). Relata que as fezes são de coloração amarelo-esverdeada, que inicialmente continham rajas de sangue no primeiro dia e que após tornaram-se predominantemente sanguinolentas, com sangue vermelho rutilante, em pequena quantidade, porém com alta frequência durante todo período (cerca de 20 episódios/dia). A febre associada ao quadro é apenas controlada com medicamentos. Simultaneamente, apresenta dor abdominal constante e difusa, de forte intensidade que a impede de deambular, fica restrita ao leito e chora o tempo todo. Ao exame: petéquias em face e MMII.

Nos exames: Hb: 13,5 | Leucograma: 12500 | Neutrófilos: 68% | Plaquetas: 31.000 | Ureia: 112 | Creatinina: 3,5 | TGO: 21 | TGP: 23 | Bilirrubinas: 12 | BI: 9.

I. Qual o diagnóstico mais provável para explicar todo o quadro clínico?

CASO 4

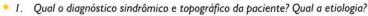
Uma mulher branca de 45 anos veio à consulta por diarreia aquosa e emagrecimento acentuado. Negava tabagismo e alcoolismo. Ao exame físico, apresentava mucosas hipocoradas e emagrecimento. Trazia consigo o laudo de uma endoscopia digestiva alta considerada normal e de uma colonoscopia com descrição de cólon espástico. Os exames mostraram no soro: Glicose 74 mg/dL | Ureia 13 mg/dL | Creatinina 0,4 mg/dL | Sódio 137 mEq/L | Potássio 4,3 mEq/L. A pesquisa de leucócitos fecais e o parasitológico de fezes foram negativos (três amostras). Foi iniciado sulfato ferroso e suplementação de ácido fólico. Como havia queixa de menorragia, a paciente foi avaliada por ginecologista, que indicou reposição hormonal.

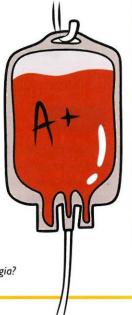
A paciente persistiu com anemia e queixa de menorragia e emagrecimento. Foi submetida a nova endoscopia digestiva alta, que evidenciou algumas erosões com fibrina, no antro e mucosa de bulbo duodenal com aspecto ladrilhado. A biópsia do duodeno evidenciou adenoma de glândulas de Brunner e as biópsias de antro e incisuras gástricas mostraram gastrite antral leve à moderada, associada ao Helicobacter pylori (densidade leve) com atividade inflamatória leve.

I. Qual diagnóstico mais provável?

CASO 5

Paciente do sexo feminino, 49 anos, acompanhada há 15 anos devido a glomerulonefrite rapidamente progressiva, diabetes melittus e hipertensão arterial. Submetida a transplante renal há 14 anos, período em que fez uso crônico de imunossupressores (Prednisona, Ciclosporina, Imuram). Apresentou boa evolução quanto ao transplante, com níveis de ureia e creatinina próximos a valores normais, porém com necessidade do uso de altas doses de imunossupressores. Há um mês e meio da internação, vinha apresentando quadro de diarreia profusa, de cor amarelada, sem outros produtos patológicos, 7 a 9 vezes ao dia, associada à cólicas em região mesogástrica. Evolui com piora do estado geral e febre, apresentando hematoguezia intensa, necessitando de transfusão sanguínea. Submetida a colonoscopia na qual foi possível observar a presença de úlceras do tipo aftóides com fundo fibrinoso, bordas pouco elevadas, intensa hiperemia de mucosa e pseudopólipos em cólon transverso e descendente.





CASO 6

Homem, 63 anos , com história prévia de DM do tipo 2, hipertensão arterial e insuficiência renal crônica, há cerca de dez anos realiza diálise. Há um mês antes da admissão hospitalar, iniciou quadro clínico caracterizado por mais de dez episódios de diarreia líquida com perda de mais de três litros por dia. O exame parasitológico de fezes e as pesquisas de sangue e de leucócitos nas fezes foram negativas. As pesquisas de toxinas de Clostridium A e B, de Coccidios, de Cryptosporidium e de Rotavírus foram negativas. O tratamento sintomático resultou em melhora inicial, mas a diarreia agravou-se e ocorreu hipotensão arterial acentuada. Negava febre, vômitos, alergias alimentares, episódios de rubor facial, ou outros sintomas. Não fazia qualquer terapêutica medicamentosa com efeito laxativo.

Na admissão, o doente apresentava-se emagrecido, apirético, com hipotensão arterial e aumento de frequência cardíaca. Laboratorialmente tinha: Hipocalemia 2,7 mEq/L | Hiperglicemia 122 mg/ dL | Anemia (Hematócrito 31,7% | Hemoglobina 9,5 g/dL) | Insuficiência renal (Ureia 150 mg/dL Creatinina 13,6 mg/dL) | Sódio 144 mEq/L | Cálcio 8,2 mg/dL | Fósforo 8,1 mg/dL | Ácido Úrico 6,7 mg/dL | Ferritina 774,8 ng/mL | Vitamina D3 25,5 ng/mL | PTH 428 pg/mL | TSH 0,93 mUI/mL T4 livre 0,90 ng/mL | Albumina 3,8 q/dL | Globulinas 2,9 q/dL | Colesterol total 124 mg/dL | HDL 34 mg/dL | LDL 58 mg/dL | VLDL 32 mg/dL | Triglicerídeos 158 mg/dL | Parâmetros inflamatórios, e enzimas hepáticas e pancreáticas normais. Endoscopia digestiva alta, colonoscopia e tomografia

computorizada (TC) do abdome não mostraram alterações. Foi tratado com cloreto de potássio por via oral, Racecadotril (100mg de 8/8h), Mesalazina (400mg de 6/6h), Prednisona (20mg /dia), e recebeu alta hospitalar. No mês seguinte, houve piora acentuada da diarreia e hipotensão grave.

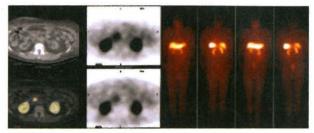


Imagem: Relato de caso por Isoni, L.M.M.R. et. al. (2015)

1. Qual diagnóstico mais provável?

CASO 7

Paciente masculino, 38 anos com quadro de diarreia há 10 anos com perda de 40kg no período. Fezes sem sangue ou muco. Pesquisa de sudam negativa. Foi relatado casos semelhantes na família. Queixava-se também de empachamento e vertigem. Ao exame físico, FC oscilante de 70 a 120 bpm, PA sentado e deitado divergente em mais de 20 mmhg, sem dor abdominal. Presença de hipoanestesia em pés e mãos além de parestesia em choques.

I. Qual diagnóstico mais provável?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: Deve-se considerar internação nos pacientes com diarreia há mais de 7 dias ou com ao sinais de alarme que estão no mneumonico DIIIV: diarreia sanguinolenta, instabilidade hemodinâmica, incapacidade de ingerir líquidos Imunocomprometidos, vômitos persistentes. A paciente do caso apresenta diarreia há apenas 2 dias, sem sanque, está estável hemodinamicamente, não é imunocomprometida e consegue ingerir líquidos normalmente. Apresentou vômitos mas que se resolveram com antieméticos. Os exames na diarreia aguda também são desnecessários neste caso e na maioria das vezes, a exceção de pacientes graves hospitalizados, pacientes > 70 anos, gravidez, HIV e imunossupressão.

CASO 02: Síndrome do Intestino Irritável, pela epidemiologia, critérios de roma IV, fatores comportamentais e psicológicos da paciente.

CASO 03: O diagnóstico é Síndrome Hemolítica-Urêmica, pela associada do quadro diarreico com plaquetopenia (pelas petéquias e pelo laboratório), anemia hemolítica (sugerido pelo aumento da bilirrubina indireta) e disfunção renal aguda.

CASO 04: Caso real que expressa as dificuldades no diagnóstico de Doença Celíaca. A paciente traz inicialmente endoscopia, colonoscopia e parasitológico normais. Há persistência da diarreia em uma mulher caucasiana, associada a anemia e outros sinais de disabsorção, inclusive desregulação hormonal com menorragia, dados que que já sugerem o diagnóstico. Neste contexto, as lesões em duodeno na nova endoscopia, com o aspecto "em ladrilho", sugerem bastante DC. Devemos lembrar, de qualquer sorte, que, se este diagnóstico for a principal suspeita, mesmo achados normais à endoscopia não afastariam! Em nenhum momento do caso se solicitou a pesquisa de anticorpos, o que foi incorreto. Isto deveria ter sido feito e, a seguir, deveria-se realizar um teste terapêutico com dieta sem glúten, diante da ausência de diagnóstico alternativo e da suspeita para DC ser alta. Lembrando que, habitualmente, a biópsia da segunda porção do duodeno é o melhor exame e deve, junto com a solicitação dos anticorpos antitransglutaminase tecidual e antiendomisio, anteceder a mudança na dieta.

CASO 05: Caso de diarreia crônica em paciente imunocomprometida pelo uso crônico de imunossupressores e com histórico de transplante renal, que evolui com colite grave. Nesse contexto, torna-se imperativo afastar causas infecciosas de colite grave. O aspecto endoscópico é inespecifico nesses casos, contudo lesões aftosas rasas (pouco elevadas) com depósito de fibrina, são mais características de CMV, já que as úlceras da Herpes geralmente são mais profundas. As causas medicamentosas ou parasitárias de colite não teriam o aspecto descrito.

CASO 06: O paciente apresenta uma diarreia crônica com um padrão colérico (aguosa e com grande depleção de volume) associada inclusive, por este motivo, a episódios de hipotensão. Além disto, apresenta hipocalemia. Esta apresentação sugere muito o diagnóstico de VIPoma (tumor geralmente pancreático produtor do peptídio intestinal ativo). A tumoração, se indolente, pode contribuir com hiperglicemia. Poderia, classicamente, estar presente hipocloridria, mas isto não é referido no caso, apesar de não ser necessário para a suspeita. A presença de uma cintilografía, provavelmente com somastostatina ou outro traçador para tecido neuroendócrino, mostra captação pancreática e em outros loci do trato digestivo onde as células produtoras podem estar presentes. Diante dessa captação, que poderia ocorrer também em outros tumores neuroendócrinos, outros sinais sugestivos mais específicos de outros diferenciais, como eritema necrótico migratório dos glucagonomas, ou flushing e lesão valvar dos tumores carcinoides, não são encontrados no caso.

CASO 07: O paciente cursa com diarreia crônica associada a neuropatia periférica sensitiva de base familiar, e há disautonomia associada, sugerida pelos sintomas de vertigem, empachamento, oscilação da PA e FC. A combinação de diarreia crônica com disautonomia, neuropatia e base genética leva ao diagnóstico de Amiloidose familiar associada à transtirretina (TTR), uma doença autossômica dominante causada por uma forma mutante da TTR (TTRm), de início na fase adulta, sistêmica e consumptiva, tendo como característica principal a polineuropatia sensitivo-motora-autonômica, que pode por si levar a diarreia crônica, também associada à deposição amiloide no trato digestivo.



SANGRAMENTOS

AUTORES

Bruno Oliveira Pedreira Clístenes Queiroz Oliveira João Kleber Menezes Leonardo Oliveira Novaes Marjorie Maria Santana Lobo Paula Meira Valmir Machado de Melo Filho

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

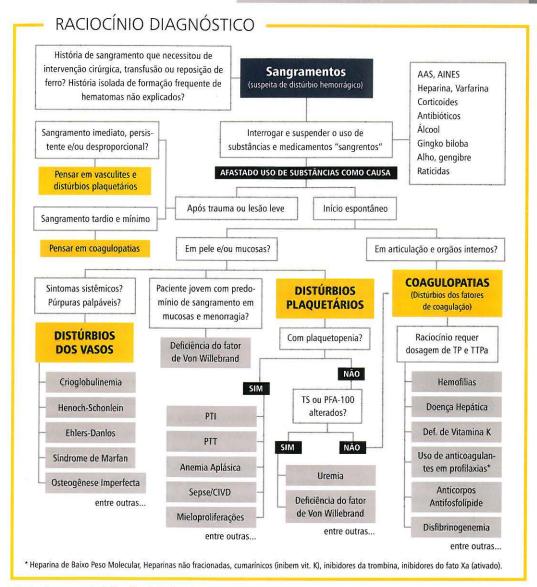
DISTÚRBIOS PLAQUETÁRIOS, 331 COAGULOPATIAS, 337 DISTÚRBIOS ESTRUTURAIS DOS VASOS, 344 BATALHA DAS SÍNDROMES, 347



SANGRAMENTOS

O QUE É?

Extravasamento do sangue que ocorre após uma lesão tecidual, como resultado de um processo patológico localizado, ou após desordem hemostática.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Neste capítulo, abordaremos o raciocínio diagnóstico e as etiologias consistentes para pacientes com episódios de sangramento que indicam um distúrbio hemorrágico. A primeira coisa que devemos entender é quando suspeitar desse distúrbio. O paciente pode se apresentar com muitas queixas: "Arranquei meu dente e tive que receber sangue depois!" "Nasceram umas manchas vermelhas na minha perna." "Esse roxo começou depois que comecei a usar Marevan, doutor!" "Minha menstruação parece nunca acabar!"

É importante destacar que somente a história de sangramento severo com necessidade de intervenção cirúrgica, transfusão sanguínea ou reposição de ferro, é sensível o suficiente para indicar a investigação imediata de um distúrbio. As demais histórias (hematomas frequentes, púrpuras, sangramento menstrual excessivo, sangramento de mucosas) exigem uma história clínica minuciosa, com perguntas fundamentais sobre sintomas prévios e antecedentes familiares, e um

exame físico detalhado, para um bom raciocínio antes da solicitação de exames.

Existem três principais grupos de etiologia para os distúrbios hemorrágicos: distúrbios dos vasos, distúrbios plaquetários e coagulopatias (distúrbios nos fatores de coagulação). Perguntas importantes podem conduzir sua suspeita principal para um destes. Comece perguntando: "O sangramento foi espontâneo ou foi induzido por alguma lesão, trauma ou cirurgia?" Se foi espontâneo, avalie o local do sangramento. Sangramentos internos e articulares devem fazer você pensar primeiro nas coagulopatias, enquanto que sangramentos em pele e mucosas falam a favor de plaquetopatias ou vasculites. Se o sangramento for induzido, avalie a gravidade e tempo. Sangramentos mínimos e tardios sugerem coagulopatias. As plaguetopatias e vasculites costumam cursar com sangramentos imediatos, persistentes e desproporcionais.

Outras causas, muitas vezes negligenciadas, são algumas doenças sistêmicas que podem causar ou exacerbar uma tendência hemorrágica. Por isso, na avaliação clínica destes pacientes, devemos incluir uma ampla investigação buscando evidências clínicas de doenças sistêmicas subjacentes.

DOENÇAS COM TENDÊNCIAS HEMORRÁGICAS

Neoplasias	Síndromes disabsortivas	
Insuficiência Hepática	Doença de Cushing	
Doença Renal Crônica	Anorexia	
Hipotireoidismo	Mieloma Múltiplo	
Displasias medulares	Amiloidose	

Sangramentos (suspeita de distúrbio hemorrágico)

Interrogar e suspender o uso de substâncias e medicamentos "sangrentos"

> AAS, AINES Heparina, Varfarina Corticoides Antibióticos Álcool Gingko biloba Alho, gengibre Raticidas

É muito importante indagar sobre o uso de medicamentos com efeitos pró-hemorrágicos e de algumas substâncias que também o fazem. Caso o sangramento seja secundário à ação de algum deles, muitas vezes não há necessidade de prosseguir a investigação clínica. Porém, deve-se ter cautela, pois o medicamento pode exacerbar sintomas de uma doença hemorrágica subjacente, sendo necessário a abordagem descrita nesse capítulo para esses pacientes. Portanto, a primeira pergunta a ser feita aos indivíduos com sintomas hemorrágicos, é a utilização ou não de algum dos medicamentos/substâncias "sangrentos".

SANGRAMENTOS COMUNS

Abordaremos aqui algumas queixas comuns encontradas na prática clínica:

A formação fácil de **hematomas** associada a traumas leves ou sem história de traumatismo talvez seja a queixa mais comum dos pacientes com distúrbios hemorrágicos. Nem sempre esse evento está associado com distúrbios identificáveis, já que também estão relacionados com condições como anormalidades dos vasos sanguíneos ou das suas estruturas de suporte, gerando fragilidade capilar. A semiologia clássica define o termo "hematoma" como uma coleção subcutânea de sangue que forma uma elevação. Quando o sangramento não causa tal elevação, mas sim lesões planas roxo-avermelhadas, é comum chamá-lo de **púrpuras**.

AVALIAÇÃO DE PÚRPURAS

Sangramentos de pele formam púrpuras, definidas como lesões roxo-avermelhadas. De acordo com o tamanho, são chamadas de:

- Petéquias: lesões puntiformes, com diâmetro até 3 mm.
- Equimoses: lesões heterogêneas, maiores que 3 mm.





Petéquias



Equimoses em paciente com Púrpura de Henoch-Scholein

Algumas púrpuras podem se confundir com **eritemas**, que são causados por vasodilatação e não pelo extravasamento de células sanguíneas. Uma forma de diferenciá-las é usar o **teste da vitropressão**. Consiste em pressionar uma placa de vidro em cima da região a ser examinada. Se a lesão desaparecer, é vasodilatação. Entretanto, se ela permanecer, demonstra presença de extravasamento sanguíneo no subcutâneo, indicando hemorragia.

Outra dica é observar se a lesão varia de cor ao longo dos dias. Nas púrpuras, há degradação das hemácias e a lesão vai mudando de tonalidade. No início, as lesões hemorrágicas são avermelhadas e evoluem para um roxo escurecido. Depois, mudam para um coloração verde-amarelada, até sumirem completamente por volta de 20 dias.

PULO DO GATO

Há controvérsia na classificação de petéquias e equimoses, e uma tendência a chamar todas as lesões de púrpuras. É a manifestação mais comum dos distúrbios de vaso e plaquetas, e sugere que o distúrbio não é nos fatores de coagulação.

A **menorragia** (sangramento vaginal, concomitante à menstruação, intenso ou prolongado) é um sintoma comum em mulheres com distúrbios hemorrágicos subjacentes. Geralmente, nesses casos, o sintoma se inicia na menarca (diferente de outras causas de menorragia), principalmente em pacientes com Doença de Von Willebrand, deficiência do fator XI e nas portadoras sintomáticas de Hemofilia A. Outro sintoma comum nessas pacientes é a hemorragia pós-parto (HPP), com alto risco de recorrência em gestações subsequentes.

DEFICIÊNCIA DO FATOR DE VON WILLEBRAND

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Também chamada de **Doença de Von Wille-brand** (DVW), é o distúrbio hemorrágico hereditário mais comum, caracterizado por mutações que levam a diminuição no nível ou prejuízo na ação do Fator de Von Willebrand. O FVW é responsável pela **adesão plaquetária** ao colágeno da MEC, em situações de lesão endotelial. Ele também é responsável por aumentar a meia-vida do fator VIII, o que dá a doença alguma característica de coagulopatia. Existem 3 tipos de DVW, sendo o Tipo 1 o mais comum (80%), e o Tipo 3 o mais grave e também mais raro.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

A história é típica, às vezes com histórico familiar. O exame físico pode revelar equimoses e sangramento em mucosas, mas não é incomum a ausência de achados. No laboratório, o paciente pode apresentar TS prolongado e TTPa alargada (def. secundária de VIII), porém, muitos pacientes cursam com todas as provas de hemostasia normais! O diagnóstico é confirmado pelo teste da Agregação Plaquetária Induzida por Ristocetina (RIPA), que revela agregação prejudicada, e pela dosagem de FVW através de métodos sorológicos (ELISA).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A DVW Tipo 1 apresenta sintomas que se iniciam no final da infância, principalmente sangramento de mucosas e pele, e sangramentos após procedimentos dentários e cirurgias.

A DVW Tipo 3 (mais grave) tem um início precoce dos sintomas, com sangramentos em mucosas e em articulações, principalmente no pós operatório cirúrgico. Pode ocorrer **menorragia grave**, com risco à vida, quando pacientes acometidas pela doença atingem a menarca.

EM QUEM OCORRE?

Estamos falando de uma doença hereditária, autossômica dominante, que afeta ambos os sexos. As manifestações começam no fim da infância. Existe uma rara forma adquirida da doença, mais comum em pacientes com distúrbios proliferativos (como as gamopatias monoclonais).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

DVW Tipo I é tratada com Desmopressina IV 0,3 mcg/kg (DM: 20 mcg), com repetição depois de 12 e 24 horas. O principal efeito colateral é a hiponatremia, apesar de ser rara.

DVW Tipo 3 e outros subtipos: Reposição do FVW e do fator VIII. Administrar antes de procedimentos dentários ou cirúrgicos maiores, que necessitam de um maior tempo de hemostasia.

As hemartroses e os hematomas musculares espontâneos são característicos das deficiências moderada a grave de fatores da coagulação (principalmente fatores VIII e XI), além das deficiências de fibrinogênio, protrombina e fatores V, VII e X. O sangramento em uma articulação resulta em dor e edema graves, além de perda de sua função, mas raramente está associado à alteração de cor, pois a formação do hematoma é periarticular. Tendem a acometer grandes articulações, principalmente joelhos. Hemartroses de repetição podem gerar sequelas, chamadas artropatias hemofílicas.

Devemos atentar também para os "hematomas profundos", que indicam a necessidade de investigação de coagulopatias. Os principais são hematomas:

no Iliopsoas

Hepático

Retroperitoneal

Esplênico

Subperiósteo

Renal

A **epistaxe** é o sangramento de mucosa mais prevalente e, na maioria das vezes, não se associa a patologias. A segunda maior causa é a ocorrência de distúrbios plaquetários. Os sinais clínicos que falam mais a favor da existência de patologia subjacente são a ocorrência de sangramento nas duas narinas, recorrência, piora com a idade, ausência de lesão estrutural associada e sangramento que requer avaliação clínica ou tratamento, como cauterização. A epistaxe é a manifestação mais comum na Doença de von Willebrand e na Telangiectasia Hemorrágica Hereditária.

TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITÁRIA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Também conhecida como Síndrome de Osler Weber Rendu, é uma doença autossômica dominante caracterizada por lesões angiodisplásicas que promovem a comunicação entre artérias e veias. Existe um alteração histológica na lâmina elástica e na camada muscular da parede dos vasos sanguíneos, o que os torna mais vulneráveis a traumatismos e rupturas espontâneas.

EM QUEM OCORRE?

Distribuição homogênea entre raça e sexo. 20% dos pacientes não possui histórico familiar.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

As opções variam desde tamponamentos anteriores e posteriores, cauterização química ou a laser das lesões, até tratamentos cirúrgicos. Vale ressaltar que o tratamento é apenas paliativo, sendo fundamental o controle da doença pelo maior tempo possível.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Teleangiectasias cutaneomucosas e sangramento, na maioria das vezes como **epistaxe**, mas pode ainda apresentar-se com **sangramentos graves** no sistema pulmonar, TGI e SNC.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através dos Critérios de Curação (3 ou mais):

- 1. Epistaxe recorrente e espontânea;
- Múltiplas telangectasias em face, mãos e cavidade oral:
- Presença de malformações arteriovenosas com comprometimento visceral;
- Parente de primeiro grau com o diagnóstico confirmado;

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS - DISPNEIA (fístulas pulmonares)
ANASARCA (insuf. hepática) - HEMIPLEGIA (AVC)

A **gengivorragia** também é um sangramento bastante prevalente, porém fala a favor de distúrbio hemostático primário (adesão plaquetária), principalmente quando presente há muitos anos e na ausência de doenca periodontal associada.



TOME CUIDADO!

Locais de sangramento ameaçadores à vida incluem a orofaringe (onde a hemorragia pode obstruir a via aérea), o SNC e o retroperitônio. O sangramento no SNC constitui a principal causa de morte relacionada em pacientes com deficiência de fatores congênitos grave.

Outra situação que exige um cuidado no raciocínio é quando a deficiência de fatores de coagulação se dá por inibidores/anticorpos desses fatores. Nesses casos, o sangramento pode se apresentar de qualquer forma (cutânea, articular), sendo então causas de sangramentos imprevisíveis.

PULO DO GATO

Presença de **petéquias perifoliculares** nos leva a dois diagnósticos possíveis. O escorbuto, causado pela deficiência de ácido ascórbico, tem como característica que essas lesões são dolorosas. Ou amiloidose, uma patologia em que há deposição em vários órgãos de proteínas amiloides. Devido a essa deposição, a doença pode-se apresentar com disfunção renal, cardíaca, infiltração de pele, macroglossia, e também cursar com equimose periorbital (sinal do guaxinim).

HEREDITÁRIO OU ADQUIRIDO?

Para responder a essar pergunta, comece com um histórico familiar. Os pacientes podem referir um diagnóstico familiar ou relatar sangramento grave com necessidade de intervenções (cirurgias, transfusões) na família. Uma história familiar positiva aumenta a probabilidade de um distúrbio de sangramento hereditário, mas a sua ausência não elimina essa possibilidade.

Você também deve questionar sempre sobre história de procedimentos dentários, cirurgias e pós--parto, persistência de sangramento, necessidade de reabordagem cirúrgica, histórico de transfusão sanguínea, menstruação anormal. Essas perguntas contribuem com a identificação do início real do distúrbio (que pode estar presente bem antes do paciente começar a apresentar queixas). Indícios de que o distúrbio começou na infânca/juventude falam a favor de uma etiologia hereditária.

CHECKLIST QUE SUGERE SER HEREDITÁRIO:

- História de sangramento persistente após procedimentos dentários/cirúrgicos?
- ☐ História de hemorragia pós parto?
- ☐ História de sangramento menstrual importante desde a menarca?
- □ Necessidade de transfusão sanguínea?
- ☐ Início dos sintomas na infância/adolescência?

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PECO?

O uso de exames laboratoriais complementa, mas não substitui a avaliação clínica. Todo paciente com queixas de sangramento, cujo diagnóstico não se mostra aparente, deve passar por três testes iniciais: hemograma, TP e TTPa. A partir do padrão observado nos resultados, um diagnóstico presuntivo é criado e um teste mais específico pode ser feito para confirmar sua hipótese.

- Hemograma: Orienta o médico no sentido de determinar a natureza e a urgência do distúrbio hemorrágico. Revela trombocitopenia quando presente e determina se o paciente desenvolveu uma anemia clinicamente significativa. Leucocitose ou leucopenia pode indicar uma malignidade hematológica como causa da coagulopatia ou da trombocitopenia do paciente.
- Tempo de protrombina (TP): Avalia os fatores I (fibrinogênio), II (protrombina), V, VII e X, via extrínseca e comum da coagulação. O TP pode apresentar-se prolongado também por inibidores diretos da trombina ou distúrbios quantitativos e qualitativos do fibrinogênio. O RNI (razão normalizada internacional) padroniza todos os ensaios com valores de referência diferentes, permitindo uma avaliação entre os laboratórios.
- Tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPa): É o exame mais indicado para investigar a via intrínseca da coagulação. É capaz de avaliar o funcionamento dos fatores de coagulação I (fibrinogênio), II (protrombina), V, VIII, IX, X, XI e XII e fornece um valor absoluto em segundos (valor de referência: 25-35 segundos). Dessa forma, qualquer fator de coagulação que esteja sendo quantitativamente alterado aumenta o TTPa e nos aponta que a cascata de coagulação foi interrompida em alguma de suas etapas. Por avaliar uma gama de fatores de coaqulação, o TTPa não permite a definição diagnóstica de qual fator específico está alterado e por isso muito dos casos exigirão avaliação laboratorial minuciosa para apontar qual fator específico está alterado.

P

Ī

C

A

S

H

U

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

Existem alguns distúrbios hemorrágicos que podem causar risco eminente de morte se não forem tratados de forma rápida e efetiva. Para você se lembrar delas, nós criamos um mnemônico para que essas causas figuem bem enraizadas em sua mente: PICASHU.

Púrpura Trombocitopênica Trombótica Insuficiência Hepática Fulminante

Coagulação Intravascular Disseminada

Anticorpo anti-fator VIII

Síndrome Hemolítico-Urêmica

14.1 DISTÚRBIOS PLAQUETÁRIOS

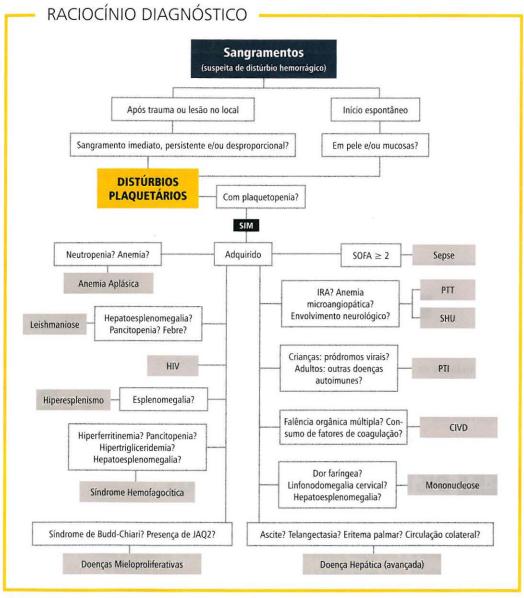
Os distúrbios plaquetários podem ser de ordem numérica ("quantitativo"), ou seja, se manifestam com trombocitopenia, como de ordem funcional ("qualitativo").

A trombocitopenia é a contagem plaquetária inferior a 150.000. No entanto, a redução no número das plaquetas só costuma gerar sangramento espontâneo com uma contagem inferior a 50.000. Pode ocorrer secundária a uma destruição acelerada das plaquetas, diminuição da produção pela medula óssea, trombopoiese ineficaz ou secundária a uma distribuição anormal no organismo. A trombocitopenia por distúrbios hereditários é rara, os principais distúrbios encontrados são os adquiridos.

A destruição acelerada é a causa mais comum de trombocitopenia, e pode ser causada por mecanismos imunes como a Púrpura Trombocitopênica Imune idiopática e secundárias, e mecanismos não imunes em que há o consumo plaquetário em trombos intravasculares, como a PTT, SHU e CID.

A diminuição da produção das plaquetas pela medula óssea acontece quando a medula é ocupada por células que inibem a hematopoiese, como na leucemia, e a trombopoiese é ineficaz devido a prejuízo na síntese de DNA, como na anemia megaloblástica.

Por fim, em situações de hiperesplenismo, há um aumento do sequestro plaquetário pelo órgão com alteração da distribuição das plaquetas no corpo, levando ao achado de trombocitopenia no hemograma, além de poder haver associação com alguma outra citopenia.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

TOME CUIDADO!



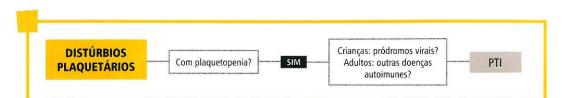
Quando no exame físico for detectada púrpura úmida ou bolha hemorrágica na mucosa oral, significa plaquetopenia grave (abaixo de 10.000 plaquetas) com risco de sangramento iminente e grave.



magem: Angus Johnson, Medical News Today

PULO DO GATO

Trombocitopenias benignas habitualmente não tem sangramento grave (ex. PTI). Trombocitopenias malignas costumam ter sangramentos graves, mesmo com valores mais altos de plaqueta (ex. leucemias).



PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Trombocitopenia adquirida causada pela ação de anticorpos contra antígenos plaquetários. Pode ser dividida em PTI primária (quando não existe uma causa base), PTI secundária (sec. a LES, HIV, HCV, leucemia linfoide crônica) e PTI induzida por drogas, quando anticorpos dependentes de drogas causam destruição das plaquetas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico de exclusão que é feito em pacientes com trombocitopenia isolada. Para excluir outras causas possíveis, solicitar: hemograma, esfregaço sanguíneo, sorologias para HIV e HCV + testes adicionais dependendo das suspeitas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A maioria dos pacientes é assintomática. Para agueles que apresentam sintomas, a PTI caracteriza-se por sangramentos principalmente na pele (petéquias, púrpuras e equimoses) e mucosas (púrpura úmida, epistaxe). Casos de maior gravidade cursam com hemorragias na retina, sangramento intracraniano ou no SNC, no TGI, sangramento menstrual acentuado e hematúria. A contagem de plaquetas é comumente < 100.000/microL (trombocitopenia).

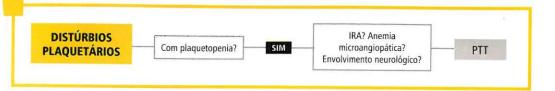
EM QUEM OCORRE?

É uma doença crônica em adultos, com a predominância em homens acima de 70 anos. Em crianças costuma se apresentar associada a infecções e com curso autolimitado.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Sangramento grave (e.g. intracraniano, TGI) e plaquetas < 30.000/microL: **Transfusão imediata de plaquetas** + **Gamaglobulina IV** 2g/kg em doses fracionadas + altas doses de glicocorticoides + consulta urgente com hematologista.

Sangramentos leves/moderados e sem trombocitopenia graves (i.e. plaquetas > 10.000/microL): Tratamento ambulatorial com **Prednisona** 1 mg/kg ou **Imunoglobulina RH0 (D)**- 50-75 μ g/kg, sendo esta última opção apenas para pacientes Rh+.



PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Ocorre por redução severa da atividade da protease responsável por clivar o Fator de Von Willebrand (FVW), a ADAMTS13. A redução da atividade resulta geralmente da destruição por anticorpos. Os multímeros do FVW com peso molecular ultragrande desencadeiam a agregação plaquetária e a trombose. É uma emergência médica, potencialmente fatal se o tratamento não for iniciado imediatamente.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Deve-se suspeitar quando presença de **trombo- citopenia** + **anemia hemolítica** (reticulocitose,
hiperbilirrubinemia indireta, aumento de LDH)
com ou sem o envolvimento de outros órgãos e
sem outro diagnóstico aparente. O diagnóstico
presuntivo deve ser suficiente para iniciar tratamento. Pode-se somar a isso **testes da atividade do ADAMTS13**. É importante indagar sobre
história familiar para sondar PTT hereditária.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A **pêntade completa da PTT** é rara e é caracterizada por anemia microangiopática + trombocitopenia + febre + insuf. renal aguda + sintomas neurológicos severos (convulsão, defícit focal).

Comumente, a doença se apresenta com **fraqueza**, **sangramento ou púrpura**, **febre alta** com calafrios, **dor no peito** e **tosse**.

Pode apresentar também cefaleia, confusão, dor abdominal, náusea, vômitos ou diarreia. O envolvimento de outros órgãos como pâncreas, tireoide e glândulas adrenais também pode acontecer.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O principal tratamento é a **plasmaférese con- tínua**, mantida até normalizar a contagem de plaquetas e os sinais de hemólise por tempo maior que 2 dias. Prednisona 1 mg/kg/dia ou Metilprednisolona IV 250 mg/dia (pacientes graves) funcionam como coadjuvante no tratamento.

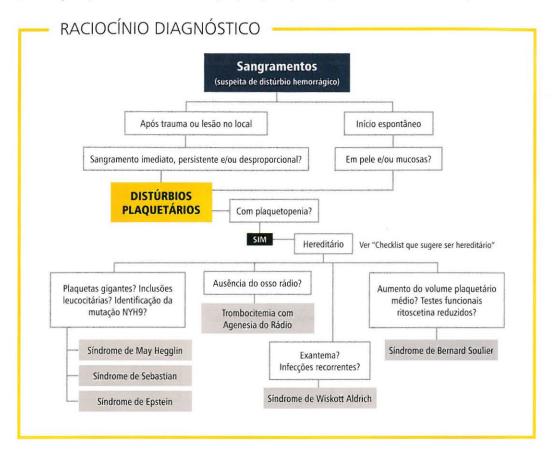
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS - ICTERÍCIA - FRAQUEZA - FEBRE - TOSSE

EM QUEM OCORRE?

A PTT adquirida é muito mais comum em adultos, por volta dos 40 anos, e em mulheres e negros. Existe um espectro hereditário, porém raro da doença (mais comum em crianças).

Ainda nos distúrbios plaquetários quantitativos (trombocitopenias), observe o fluxograma a seguir apresentando as principais causas hereditárias de plaquetopenia primária, raramente encontradas na prática clínica.



Plaquetas normais não eliminam a possibilidade de anormalidades plaquetárias, pois o indivíduo pode ter uma condição que afete a função plaquetária ao invés do seu número. O exame mais adequado para avaliar distúrbios plaquetários qualitativos é o **Tempo de Sangramento (TS)**. Este é realizado com base na contagem do tempo que um pequeno corte superficial na pele para de sangrar. Quando o TS apresenta-se alterado, mas não existe uma plaquetopenia associada, pensa-se que temos um problema com a qualidade das plaquetas do indivíduo. No entanto, o tempo de sangramento é um teste operador dependente e pouco fidedigno. Em continuidade, na avaliação da presença do distúrbio qualitativo, pode ser feito o **PFA-100** (do inglês, Analisador de Função Plaquetária), um exame mais sensível e com maior reprodutibilidade, que mede a interação plaquetária com as paredes dos vasos.

Os distúrbios plaquetários qualitativos podem ser divididos em hereditários e adquiridos, sendo que os hereditários são desordens genéticas raras, como Síndrome de Bernard Soulier e Trombastenia de Glanzman, que ocorrem devido à deficiência de glicoproteínas na superfície das plaquetas, que levam a uma agregação plaquetária defeituosa. Os distúrbios adquiridos são mais prevalentes, e devem-se principalmente a fatores externos, como a uremia e o uso de drogas antiplaquetárias, interferindo na hemostasia primária.



PULO DO GATO

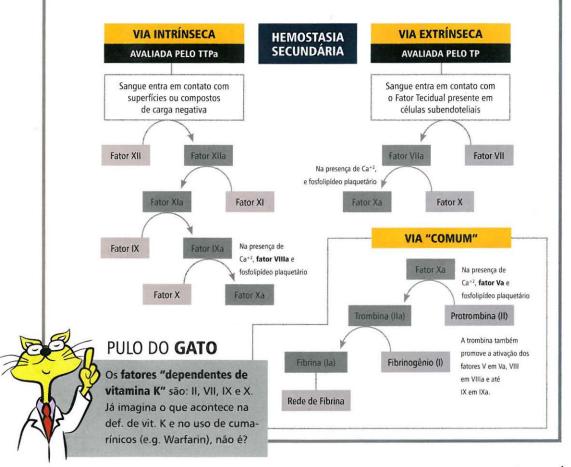
Quando o paciente tem múltiplas equimoses e petéquias, você pode estar diante de um distúrbio quantitativo e qualitativo plaquetário simultâneo (e.g. Uremia).

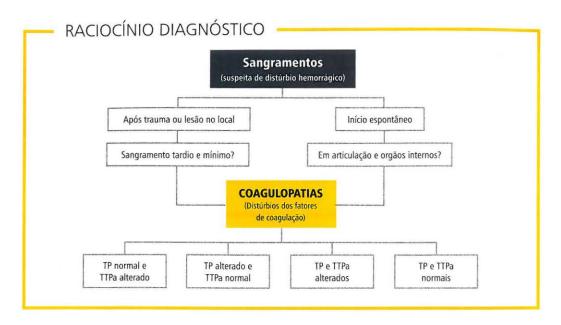
14.2 COAGULOPATIAS

Os distúrbios da hemostasia secundária são causados por alterações nos fatores de coagulação, habitualmente cursando com diminuição numérica do montante total circulante, podendo ser causada por uma doença hereditária ou adquirida. Como já discutido anteriormente, deve-se suspeitar desses distúrbios em pacientes que apresentam sangramentos profundos, principalmente em articulações, músculos e os órgãos internos, ou naqueles que voltam a ressangrar em uma lesão que já tinha sido estancada em um primeiro momento. O **TP e o TTPa** são os exames utilizados para avaliação dos fatores da coagulação e a partir dos seus resultados identifica-se qual das vias (comum, intrínseca e extrínseca) está alterada, lembrando que ambos os testes avaliam a via comum, o TP avalia a via extrínseca e o TTPa a via intrínseca.

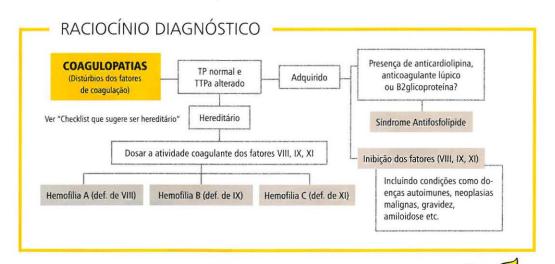
VIAS DA COAGULAÇÃO

Antes de continuarmos, é importante que você revise o funcionamento da hemostasia secundária, para compreender melhor os resultados dos exame TP e TTPa. A ativação e agregação plaquetária (da hemostasia primária) não é suficiente para a formação de trombos vermelhos completos, e por isso, uma série de transformações nos fatores de coagulação desencadeiam respostas que levam a formação da rede de fibrina, objetivo principal dessas vias. As vias só existem separadamente in vitro, no corpo humano, apesar do "predomínio" da via extrínseca, a coagulação se sustenta no funcionamento das duas vias. Observe os fatores envolvidos em cada uma:





Em uma situação na qual o TP apresenta-se normal e o TTPa está alterado, localizamos que o problema do nosso paciente está relacionado à via intrínseca. O próximo passo é identificar se nosso paciente tem o perfil de doença hereditária ou adquirida, sendo que a principal ferramenta nesse processo é a própria história pessoal do doente. Dentre os distúrbios hereditários da via intrínseca, o principal é a hemofilia, e nos casos adquiridos, o uso de heparina ou presença de anticorpo anti-fator VIII são as principais causas.



PULO DO GATO

Algumas deficiências que prolongam TTPa não causam sangramentos. São elas as deficiências no Fator XII, tanto hereditária quanto adquirida, assim como as deficiências na pré-calicreína e no cininogênio (uma das moléculas que desencadeia a via intríseca).

HEMOFILIAS



O QUE É?

A hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária causada por uma deficiência no fator de coagulação VIII (hemofilia A), no fator IX (hemofilia B) ou no fator XI (hemofilia C, mais rara).

Podem ser classificada com base no nível de atividade coagulante do fator, em: leve (atividade > 5% e < 40% do normal), moderada (entre 1% e 5%) e grave (< 1%).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Testes de coagulação para a suspeita inicial: **prolongamento isolado do TTPa**, (pacientes com doença leve podem apresentar TTPa normal). TP, TS e plaquetas normais.

Deve-se fazer a determinação específica da **atividade coagulante do fator VIII** (hemofilia A) ou do **fator IX** (hemofilia B), que deve apresentar redução significativa.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Clinicamente, as hemofilias A e B são indistinguíveis. Cursam com: sangramento nas articulações, nos tecidos moles e nos músculos depois de traumatismos mínimos ou até mesmo espontaneamente + hematúria, mesmo sem lesão geniturinária + sangramentos nos espaços orofaríngeos, no SNC ou no retroperitônio (potencialmente fatais e exigem tratamento imediato).

EM QUEM OCORRE?

Apesar de ser uma doença hereditária, 30% dos casos não apresentam histórico familiar. As manifestações clínicas são mais comuns em homens, enquanto as mulheres costumam ser assintomáticas. Hemofilia A representa 80% dos casos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS - MIELOPATIAS

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Terapia de **reposição dos fatores deficientes**, administrada em resposta a um episódio hemorrágico ou como medida profilática (manter os níveis do fator em torno de 1% ou mais)

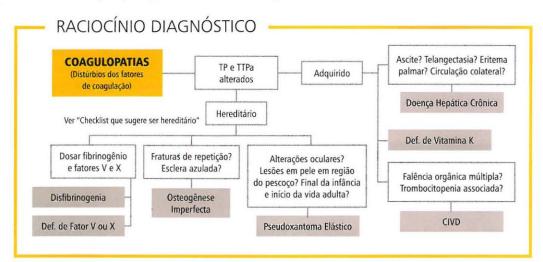
Tratamento não transfusional: **Desmopressina**, indicada para pacientes com hemofilia A leve ou moderada. Agentes **antifibrinolíticos** são usados durante procedimentos cirúrgicos.

Em uma situação na qual o **TTPa apresenta-se normal e o TP está alterado** indica uma desordem na via extrínseca, mais precisamente no fator VII, que pode estar diminuído nos casos adquiridos de anticorpo anti-fator VII, insuficiência hepática, deficiência de vitamina K, uso de cumarínicos ou em uma deficiência hereditária do fator VII, que pode ser confirmado a partir da quantificação do fator.



Se o valor do **TP e do TTPa estiverem alterados**, conseguimos localizar o problema na "Via Comum". Nesse caso, a história clínica ajuda no diagnóstico, mas em boa parte dos casos será necessária uma nova investigação laboratorial, dessa vez com a solicitação do Tempo de Trombina e a dosagem direta do fibrinogênio plasmático, sendo possível identificar em qual lugar da via comum está o problema. O **Tempo de Trombina**, que nada mais é do que o contagem em segundos do tempo necessário para que a trombina converta o fibrinogênio solúvel em fibrina e forme o coágulo, apresenta seu intervalo de normalidade entre 5-15 segundos. A **dosagem do fibrinogênio plasmático** é dita anormal quando inferior a 100mg/dL. No caso de um paciente com uma suspeita de distúrbio adquirido, caso os valores dos exames citados apresentem-se anormais, praticamente confirma o diagnóstico de Coagulação Intravascular Disseminada (CIVD). Por outro lado, se vierem normais, insuficiência hepática, deficiência de vitamina K e uso de cumarínicos são os diagnósticos mais comuns. E no caso de um paciente com uma provável desordem hereditária, é necessária a dosagem específica de cada fator da via comum, que no caso é o fibrinogênio, protrombina, fator X ou fator V.

Tanto na doença hepática quanto na deficiência de vitamina K, existe deficiência nos 4 fatores que dependem da vitamina K para sua produção (II, VII, IX e X). Sendo assim, a melhor forma de descobrir a etiologia é avaliando outros fatores da coagulação. Por exemplo, o fator V não depende da vitamina K para ser produzido, e valores reduzidos deste indicam ou uma reduzida produção hepática ou um aumento do seu consumo, como ocorre na Coagulação Intravascular Disseminada (CID). Já o Fator VIII também independe da vitamina K e não é produzida pelos hepatócitos, desse modo, este fator apresenta-se normal ou aumentado em indivíduos com doença hepática, e seus baixos valores sugerem CID.



DISFIBRINOGENEMIA



O QUE É?

O fibrinogênio é substrato para conversão da fibrina, além de funcionar como suporte na geração de trombina e agregação plaquetária, sendo grande facilitador no processo de cicatrização. A disfibrinogenemia é uma doença que leva à produção de fibrinogênio disfuncional. Na doença hereditária, há mutações que podem afetar a clivagem do fibrinopeptídeo ou o sítio de polimerização da fibrina.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Suspeitar em caso de sangramento não explicado, trombose e complicações da gravides, na presença de **TP e TPPa alterados**, descartando outras causas mais comuns. O **Tempo de Trombina**(**TT**) também se apresenta alterado. A **dosagem de fibrinogênio** pode apresentar valores < 150
mg/dL (hipofibrinogenemia). Para o diagnóstico,
é necessário dosagem da **atividade de fibrino- gênio**, que revela fibrinogênio disfuncional.

EM QUEM OCORRE?

A doença hereditária é autossômica dominante. Entretanto, é muito mais comum a condição adquirida, que é sempre secundária a: doença hepática, CIVD, linfohistiocitose hemofagocítica, doenças autoimunes (LES, AR, etc.).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A maioria dos pacientes é assintomática. Quando sintomática, a doença se apresenta principalmente com sangramentos e complicações cirúrgicas. Os mais comuns são: menorragia intensa, púrpuras e sangramento gastrointestinais.

20-30% dos pacientes pode apresentar um evento trombótico (AVCi, IAM, isquemia mesentérica).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Pacientes que apresentaram sangramento agudo ou em caso de cirurgia de emergência, repor fibrinogênio até 100-150 mg/dl com **concentrado de fibrinogênio** como principal escolha, em detrimento do uso de plasma fresco congelado e crioprecipitado (podem ser usados, mas oferecem mais efeitos adversos).

Pacientes sem história de sangramento grave não têm indicação de profilaxia, mas devem ser avaliados antes de cirugias eletivas.

COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA



O QUE É?

É um processo sistêmico com potencial para causar tanto trombose quanto hemorragias. Pode se apresentar de forma aguda, potencialmente fatal, ou como um processo subclínico crônico, dependendo da causa subjacente e do ritmo do processo. Ocorre a formação intravascular generalizada de fibrina em resposta à atividade excessiva das proteases sanguíneas, que suplanta os mecanismos anticoagulantes naturais.

EM QUEM OCORRE?

Em pacientes nas seguintes condições: sepse, distúrbios imunológicos, traumatismos, queimaduras extensas, rabdomiólise, envenenamentos (cobras, insetos), doença hepática, câncer, etc.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dependem do desequilíbrio da hemostasia e/ou da doença de base. Pode ocorrer:

Sangramentos: petéquias, equimoses, regiões mucosas e locais de hemorragias graves (TGI, pulmões ou no SNC);

Trombose de grandes vasos, embolias (cerebral, pulmonar, cardíaca)

Complicações hemodinâmicas, **choque** (hemorrágico ou séptico), disfunções renais e hepáticas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS - TROMBOSE - CHOQUE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É feito a partir da constatação da existência de anormalidades clínicas e/ou laboratoriais da hemostasia. Os exames solicitados também devem investigar a causa base da CIVD, caso não seja evidente. O laboratório pode apresentar:

TP e o TPPa alargados, hipofibrinogenemia;

Contagem de plaquetas ≤ 100.000/microL, ou declínio rápido da plaquetometria;

Esquizócitos no sangue periférico (evidenciando anemia hemolítica microangiopática);

D-dímero aumentado.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O maior objetivo é tratar a causa base, a fim de eliminar o estímulo da hipercoagulação e trombose em curso. Em casos graves é preciso controle dos parâmetros hemodinâmicos, suporte respiratório e procedimentos cirúrgicos em alguns casos.

Controle/prevenção das manifestações hemorrágicas pode ser feito através de reposição com plasma fresco congelado, crioprecipitado ou concentrado de plaquetas. Pode ser necessária reposição de inibidores da coagulação ou da fibrinólise.

AMILOIDOSE AL

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Amiloidose compreende um grupo heterogêneo de doenças, caracterizado pela deposição tecidual de diferentes proteínas amiloides. Dentre as inúmeras formas, destaca-se o tipo AL, também denominada como primária ou de imunoglobulina cadeia leve, por ser a mais frequente, correspondendo a aproximadamente 70% dos casos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Presença de fibrilas amiloides à **biópsia** corada para Vermelho do Congo, com birrefringência negativa à luz polarizada. A biópsia pode ser feita de gordura abdominal ou medula óssea. Adicionalmente ao achado anatomopatológico, é frequente a presença de pico monoclonal à **eletroforese de proteína sérica** ou **urinária** ou **pesquisa de cadeia leve urinária** positiva.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SD. EDEMATOSA - SANGRAMENTOS - NEUROPATIA HEPATOESPLENOMEGALIA - INSUF. CARDÍACA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Púrpura periorbitária (sinal do guaxinim), macroglossia, cardiopatia restritiva, síndrome nefrótica, sinal da ombreira (pseudo-hipertrofia em ombros), polineuropatia, hepatomegalia, disautonomia. Como complicação, é importante ressaltar a associadação entre Amiloidose AL e distúrbios da coagulação. O sangramento já foi descrito como de origem multifatorial, a saber: infiltração amiloide vascular, insuficiência hepática por infiltração parenquimatosa e deficiência de Fator X, essa última com provável etiologia relacionada à anticorpo contra esse fator.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Considerando o mecanismo fisiopatológico e o diagnóstico estabelecido em fase tardia da doença as modalidades terapêuticas são escassas, são elas: **quimioterapia** com Melfalana ou **transplante de medula óssea** autólogo.

EM QUEM OCORRE?

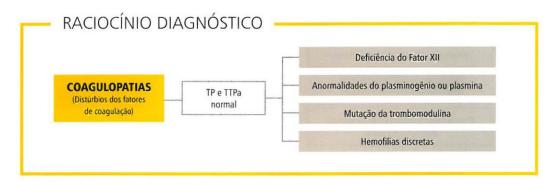
Há uma predominância do sexo masculino (70% dos casos) na Amiloidose AL, acometendo principalmente idosos, haja vista tratar-se de um distúrbio clonal de células plasmáticas.

E se o paciente tiver todos os exames normais, o diagnóstico de distúrbio de coagulação está excluído?

A resposta é não. Nos pacientes com desordem provavelmente adquirida, os distúrbios que cursam com hiperfibrinólise devem ser descartados através da **dosagem dos Produtos da Degradação do Fibrinogênio**, que estão elevados por causa da intensa fibrinólise, e o teste da lise da euglobina, que mede o tempo necessário para que um coágulo "lisar" no tubo de ensaio, sendo o intervalo dito normal de 90-240 minutos.

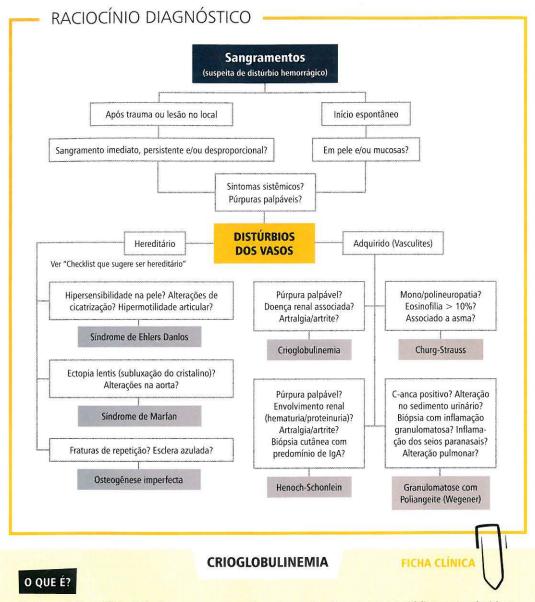
E, para confirmar que na medicina nada é nunca nem sempre, existem sim alguns distúrbios hereditários raros que cursam com todos os exames hemostáticos normais. Um deles é a deficiência hereditária do fator XIII, que pode ser confirmada com o teste de solubilidade do coágulo à ureia (chamado também de Teste da Ureia); e a deficiência de alfa-2-antiplasmina, parte do grupo de doenças de hiperfibrinólise hereditária.

Um distúrbio de coagulação pode ocorrer tanto pela deficiência de fatores de coagulação como pela presença de inibidores. Para diferenciar esses duas etiologias faz-se o **Teste da Mistura**. Mistura-se em partes iguais o plasma do paciente e um plasma de controle. Se houver coagulação, há um indício de que os fatores do plasma de controle foram ativados, demonstrando assim uma ausência de fator de coagulação no paciente. Caso contrário, se não houver coagulação, indica que, no plasma do paciente, havia inibidores que impediram a ativação dos fatores do controle.



14.3 DISTÚRBIOS ESTRUTURAIS DOS VASOS

Os sangramentos relacionados a anormalidades vasculares não costumam cursar com alterações laboratoriais na triagem inicial. Neste caso, a alteração está na parede do vaso, e pode ser de ordem constitucional ou inflamatória. Exames de coagulação encontram-se normais, e normalmente as etiologias aqui compreendidas cursam com outros **sintomas sistêmicos**. A presença de **púrpuras palpáveis**, não se sabe por que, mas é um forte indicativo de vasculites como causa.



Síndrome inflamatória sistêmica, que se apresenta por vasculite de pequenos e médios vasos, devido a imunocomplexos formados pelas crioglobulinas (imunoglobulinas que se precipitam abaixo de 37 °C).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Envolve principalmente pele e glomérulos. O mais comum é encontrar pacientes com **púrpuras palpáveis**, principalmente em MMII. Além disso, muitos pacientes cursam com **proteinúria e/ ou hematúria**, devido a lesão renal causada por glomerulonefrite membranoproliferativa, sem desenvolver síndrome nefrótica ou insuficiência renal. Outros achados incluem: fenômeno de Raynaud, poliartralgias e parestesias periféricas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Se identificada causa de base (como hepatite C), tratá-la contribui com a resolução da vasculite. Nos casos idiopáticos moderados, **Prednisona 40-60 mg/dia** pode ser suficiente. Casos graves podem exigir **plasmaferese**, **corticoterapia e imunossupressores**.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

EM QUEM OCORRE?

A vasculite por crioglobulinemia pode ser idiopática, mas costuma ocorrer no contexto de outras doenças como: **hepatite C**, hepatite B, mieloma múltiplo, linfomas não-Hodgkins, hepatopatias crônicas, LES, AR, etc.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Cursa com os seguintes achados laboratoriais: **baixos níveis de complemento** (principalmente, C4), leucocitose e plaquetose (falsas, efeito de confundimento causado pelas crioglobulinas), e o Fator Reumatoide geralmente é positivo.

A confirmação é feita pela **pesquisa de crioglobulinas**, com possibilidade de encontrar o tipo específico (geralmente, tipo II, mais associado à vasculite). Se encontrado o tipo II, realizar **pesquisa para vírus da hepatite C** (anti-HCV ELISA).

SANGRAMENTOS - ARTRALGIA - NEUROPATIA PERIFÉRICA

PÚRPURA DE HENOCH-SCHONLEIN



O QUE É?

Hoje chamada de **Vasculite por IgA**, é a vasculite mais comum da infância, imunomediada, e de causa desconhecida até então.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A **clínica da tétrade clássica** é suficiente para o diagnóstico. Plaquetas, TP e TPPa são normais. Em casos duvidosos, pode-se fazer a biópsia das lesões cutâneas, que mostra depósitos de IgA.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A doença é autolimitada com bom prognóstico, repouso e analgésicos são suficientes. Prednisona 1-2 mg/kg/dia para dor abdomial intensa. Proteinúria maciça ou GNRP pode exigir pulsoterapia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A tétrade clássica de sintomas inclui: púpura palpável + artrite/artralgia + dor abdominal + doença renal (cursando com síndrome nefrítica) que se desenvolvem ao longo de dias a semanas.

EM QUEM OCORRE?

90% dos casos ocorrem em crianças, entre 3-15 anos. Costuma ser desencadeada por gatilhos como infecção das vias aéreas superiores, mordidas de insetos e outras infecções.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS - ARTRITE - DOR ABDOMINAL

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- MA, Alice. Approach to the adult with a bleeding diathesis. [S.I]: UpToDate, 2018. Acesso em: 8 de ago. 2018
- KONKLE, Bárbara. Distúrbios das plaquetas e da parede vascular. In: LONGO, Dan L. et al. Medicina Interna de Harrison. 18. ed. Porto Alegre: AMGH, 2013. cap. 115, p. 965-973.
- ARRUDA, Valder R; HIGH, Katherine A. Distúrbios da coagulação. In: LONGO, Dan L. et al. Medicina Interna de Harrison. 18. ed. Porto Alegre: AMGH, 2013. cap. 116, p. 973-982.
- HOOTS, W. Keith; SHAPIRO, Amy D. Clinical manifestations and diagnosis of hemophilia. [S.l.]: UpToDate, 2018. Acesso em: 12 ago. 2018.
- HOOTS, W. Keith; SHAPIRO, Amy D. Hemophilia A and B: Routine management including prophylaxis. [S.I.]: UpToDate, 2018. Acesso em: 12 ago. 2018.
- LEUNG, Lawrence LK. Clinical features, diagnosis, and treatment of disseminated intravascular coagulation in adults. [S.I.]: UpToDate, 2018. Acesso em 12 ago. 2018.
- GEORGE, James N; CUKER, Adam. Acquired TTP: Clinical manifestations and diagnosis. [S.I.]: Up-ToDate, 2018. Acesso em 10 ago. 2018.
- GEORGE, James N; CUKER, Adam. Acquired TTP: Initial treatment. [S.I]: UpToDate, 2018. Acesso em 10 ago. 2018.
- RICK, Margaret E. Clinical presentation and diagnosis of von Willebrand disease. [S.I]: UpToDate, 2018. Acesso em 10 ago. 2018.
- ARNOLD, Donald M. Immune thrombocytopenia (ITP) in adults: Clinical manifestations and diagnosis. [S.I]: UpToDate, 2018. Acesso em 8 ago. 2018.
- ARNOLD, Donald M; CUKER, Adam. Immune thrombocytopenia (ITP) in adults: Initial treatment and prognosis. [S.I]: UpToDate, 2018. Acesso em 8 ago. 2018.
- 12. D´AMICO, Élbio Antônio. Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand . 1ª ed. Brasília-DF: Editora MS, 2008. p. 37, v. 1.
- 13. CACOUB, Patrice. Overview of cryoglobulins and cryoglobulinemia. [S.I]: UpToDate, 2020. Acesso em 22 jun. 2020.
- DEDEOGLU, Fatma; KIM, Susan. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): Clinical manifestations and diagnosis. [S.I]: UpToDate, 2020. Acesso em 22 jun. 2020.
- DEDEOGLU, Fatma; KIM, Susan. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): Management. [S.I]: UpToDate, 2020. Acesso em 22 jun. 2020.
- 16. Gorevic, P. D. Overwie of amyloidosis. UpToDate, 2020.
- MUMFORD, A. D., O'DONNELL, J., GILLMORE, J. D., MANNING, R. A., HAWKINS, P. N., & LAFFAN, M. Bleeding symptoms and coagulation abnormalities in 337 patients with AL-amyloidosis. British journal of haematology, 110(2), 454-460. 2020.
- GERTZ, M. A., & DISPENZIERI, A. Systemic Amyloidosis Recognition, Prognosis, and Therapy: A Systematic Review. Jama, 324(1), 79-89. 2020.



BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Às 23h58, em alguma enfermaria de um hospital de Salvador, dois jovens médicos descem do conforto para realizar uma admissão. Um deles, a Dra. Ana, 25 anos, magra, de óculos, já há 48 horas no hospital. Poucos sabem seu segredo, mas ela detesta pacientes pobres. Ao seu lado, Dr. Kristoff, o manco, novo plantonista do Hospital, recém saído da residência médica, tem um comportamento misterioso e retraído. Manca da perna esquerda e tem deformidades no tórax, secundário a várias fraturas desde a infância.

Essa dupla se depara com o paciente Olaf, homem, 23 anos, portador de Tireoidite de Hashimoto, que queixa-se de tosse hialina há 2 meses e lesões puntiformes avermelhadas em pés e região pré-tibial, há 23 dias. Ao exame, apresenta as mesmas lesões no braço esquerdo, onde se apoia para ouvir o rádio de pilha, e nas bochechas. Elas não desaparecem à vitropressão nem são palpáveis. Refere episódio semelhante há 2 anos. Traz uma radiografia de tórax, com infiltrado intersticial difuso, derrame pleural bilateral.



- I. Qual doença hemorrágica explica as lesões cutâneas?
- 2. Após a saída dos médicos, a enfermeira má do plantão, Elza, abriu a boca do paciente e viu uma alteração que a fez chamar os médicos de volta rapidamente! O que ela viu?
- 3. A seguir, foi prescrito um hemoconcentrado para amenizar a situação. Qual tipo?

CASO 2

Dr. Kristoff manco e a enfermeira da cara fechada Elza estavam chegando para receber o plantão de mais uma badalada sexta-feira à noite. Logo encontraram Dra. Ana, a residente sempre dedicada, que estava na enfermaria, lendo o mais novo artigo do JAMA.

Da enfermaria feminina, vinha nosso novo personagem, o Dr. Hans, ex-residente, já fazendo a especialização em outro hospital, mas sempre batia ponto no hospital às sextas-feiras.

- Casos interessantes, hein? Falou Hans para Kristoff quando já estava de saída.

Mal poderiam imaginar o que aconteceria aquela noite!

Tudo estava silencioso e tranquilo, quando um grito aflito ecoou pela enfermaria. A copeira do hospital, Úrsula, sempre muito maquiada e com o batom vermelho, vinha gritando e correndo pelo corredor. "A paciente está sangrando pelos olhos e pela pele!"

A cena era horrível! E o que veio a seguir mostrou-se ainda pior: No leito, uma idosa com olhos miastênicos estava sangrando pelos olhos, boca, nariz, ouvidos e todos os poros possíveis, já arfando.

- Gente, nunca vi isso! Pega o carrinho! - Gritava a enfermeira Elza.

Ao puxarem o lençol encharcado de sangue, revelou-se uma cobra enrodilhada em seu colo. Haviam botado uma cobra para matar a paciente!

- 1. Os exames coletados no momento revelaram um TP e um TTPa alargados, com plaquetopenia e fibrinogênio alterados. Qual diagnóstico da causa da morte sangrenta desta paciente?
- . 2. Qual a cobra mais provavelmente estava no colo da paciente?

CASO 3

"Casos interessantes!" falou Hans. "Verdade", respondeu Ana, "o aprendizado aqui é grande!" E entrou no conforto. O telefone tocou logo a seguir!

"Dra Ana, desça aqui! Dr Kristoff lhe chamou urgente!" Era a voz da enfermeira ranzinza Elza do outro lado. Ana cruzou com a copeira maquiada Úrsula na porta do conforto, e suas olheiras enormes e vermelhas mal disfarçadas. "Chegou o suco!"

- Pois é, Ana, - começou Kristoff. - Na enfermaria, a paciente está evoluindo com gengivorragia, petéquias e equimoses. Hoje à tarde fez embolia pulmonar. Estava desorientada e agora obnubilada. Tem insuficiência renal, plaquetopenia mas TP e TTPA normais. Com esse sangramento não posso administrar heparina.

Ana examina os frascos de medicação na cabeceira do paciente: quinina e mitomicina C. "Veja Kirstoff, trocaram os anti-hipertensivos por estes remédios, estão matando ela!"

I. Diante do quadro clínico e laboratorial, qual o diagnóstico do paciente?

CASO 4

Era mais um plantão de sexta-feira. Todos pensavam em um possível assassinato. New York Times e O Correio estampavam em suas capas o mistério que rondava este hospital.

Os residentes, revoltados e medrosos, não queriam dar plantão. Só Kristoff, o manco, que trabalhava para cumprir sua obrigação. Era um cara estranho, além de manco possuía deformidades torácicas, havia diversas sequelas de fraturas estranhas, realmente era feio. O branco do olho não era branco: a única parte do corpo que o orgulhava! O branco do olho era cor do céu! Plantão estava tranquilo, nada acontecia... A enfermeira continuava tratando mal os pacientes e residentes. Eram os mesmos, os "suspeitos das sextas". Era umas 15h, Kristoff resolveu descansar um pouco. Foi ao banheiro, escovou os dentes, mais uma vez a gengiva sangrou. Estava acostumado com aquilo.

Gostava mais da parte de baixo do beliche, era mais macio o colchão. Lá, esticou suas pernas e um objeto pesado o impedia de relaxar ao máximo: uma mochila. Despretensiosamente a

chutou para poder aproveitar seu descanso. Subitamente, todo o colchão, mochila, chumbo, som, prescrições antigas, ferros e toda parafernália que guardam na parte de cima daquele beliche despencou sobre Kristoff. Coitado... Cheio de hematomas e com sangramento cerebral foi para a UTI. Infelizmente acabou falecendo... O mundo ficara um pouco mais bonito.

• 1. Qual doença de base Kristoff apresentava e que o predispôs a sangramentos graves?

CASO 5

A situação estava descontrolada, o hospital era notícia em todo país! Estado máximo de alerta. Manchetes alertavam: "Sempre às sextas feiras, com as mesmas pessoas no plantão." Dessa vez algo tinha mudado: o padrão, isso! O padrão não foi o mesmo, dessa vez ocorreu durante a tarde:

Estavam os residentes no conforto, colocaram um bom pagode baiano tocando, cantavam, riam e rebolavam até o chão. Subiam numa força que seria graduada em grau 7 no exame físico. Ao lado delas, Elza Todos felizes, comendo o lanche da tarde. Kristoff, o manco, já havia sido esquecido. Após um grito surdo, uma das residentes lia um aviso no mural, assustada, tremendo: "Morram, seus ratos!" Poucos minutos depois vários deles começaram a sangrar por todos os orifícios. Equimoses na pele e desespero nos rostos de todos.

Sabendo que todos eles ingeriram uma mesma substância presente no lanche, que substâncias podiam estar presentes no alimento?

CASO 6

A assassina estava em frente ao espelho, olhava para si, estatelada, quando chegaram os policiais. Fixa, fria... Olhava para si e via em torno dos seus olhos várias lesões elevadas e equimóticas. Havia ainda algumas equimoses cervicais. Ela já sabia o seu destino. Desde sempre soube. Batalhadora e estudiosa, tinha passado em inúmeras faculdades, porém a vida era cruel. Não conseguiu cursar pelo alto custo das mensalidades. Precisava trabalhar para ajudar a família, todos doentes, portadores do mesmo carma. Tornou-se copeira do hospital, para sustentar e continuar próxima da medicina que tanto estudava e gostava. Essa era sua história. Nas pernas, em torno dos poucos pelos, que deixava para colorir de loiro, havia manchas avermelhadas.

Vendo que sua hora chegava, ela gritou para todos ouvirem: "Eu não sinto dor nos braços, não sei o que é dor. Apesar disso, carrego esse carma comigo". Como em um golpe de maestria e velocidade, quebrou o espelho e cortou os pulsos. Fria, como sempre, disse: "Vocês não vão me prender, eu não vou parar de sangrar, vou morrer assim como os que matei! Eis o meu destino!"

I. Encontraram um laudo médico, com seu diagnóstico e distúrbio da coagulação. Quais eram?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. A suspeita mais provável seria PTI (Púrpura Trombocitopênica Imune), pela apresentação com sangramento em pele (lesões puntiformes em tíbia, pés e locais de pressão, braço que apoia para ouvir o rádio e bochechas), que sugere, como mais provável, causa plaquetária e não distúrbios de coagulação (vide fluxo inicial). Além disto, há histórico de doença autoimune (Tireoidite de Hashimoto), o que corrobora a origem imune. Outra dica é que a presença de serosite e infiltrado intersticial pulmonar sugere LES, doença com associação comum à PTI. 2. Púrpura úmida ou bolha hemorrágica, na mucosa oral, indicando plaquetopenia importante (< 10.000) com risco de sangramento iminente e grave. 3. Transfusão imediata de plaquetas + Gamaglobulina IV 2 g/kg em doses fracionadas + altas doses de glicocorticoides.

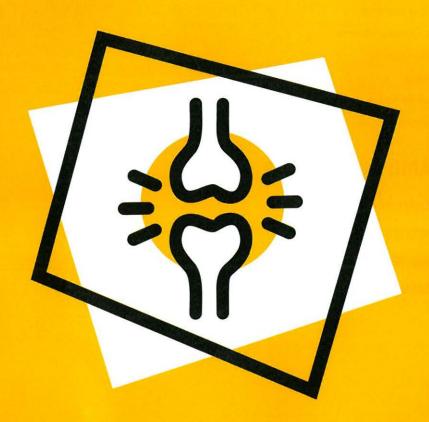
CASO 02: 1. Coagulação Intravascular Disseminada, pois se trata de uma coagulopatia que atinge a via comum, tendo TP e TTPa alterados, além de hipofibrinogenemia e plaquetopenia. Além disso, uma das condições na qual CIVD ocorre é justamente envenenamentos, podendo ser por cobras, insetos, etc. **2.** Poderia ser jararaca ou cascavel, no entanto o olhar miastênico (ptótico) da personagem sugere como causa dos sangramentos acidente ofídico por jararacas (botrópico), o que caracteriza o caso como grave. Isto se deve a enzimas que agem na agregação plaquetária e levam a CIVD. Por sinal, o acidente botrópico é o mais relatado no Brasil.

CASO 03: 1. Observar: gengivorragia, equimoses e petéquias + TEP, insuficiência renal, plaquetopenia, TP e TTPa normais. O diagnóstico é de Púrpura Trombocitopênica Trombótica, que pode ter como causa, raramente, estas duas medicações, sobretudo no uso continuado. A paciente apresenta sangramento associado a insuficiência renal, rebaixamento do nível de consciência, confusão mental e plaquetopenia. Além disso, essa doença desencadeia também a agregação plaquetária e a trombose, podendo ser responsável pelo quadro de embolia pulmonar apresentado pela paciente.

CASO 04: O quadro de fraturas com facilidade desde a infância + múltiplas equimoses e fraturas após traumas, além do fato de ser um paciente manco por sequela de fraturas prévias + escleras azuladas ("cor do céu") sugerem o diagnóstico de Osteogênese Imperfecta (Doença dos Ossos de Vidro!).

CASO 05: Chave para o diagnóstico: "Sangramentos por todos os orifícios após ingestão de uma substância colocada no alimento". Com base na história, que parece ter relação com envenenamento, o veneno deve ser um cumarínico (usado como veneno para ratos, "Racumin").

CASO 06: Chaves para o diagnóstico: distúrbio hereditário + lesões equimóticas e elevadas em torno dos olhos + "não para de sangrar quando se corta" + sangramento perifolicular, mas indolor + SINAL DE GUAXINIM. Diagnóstico: Amiloidose familiar, muito acompanhada de sangramentos, tanto por infiltração vascular da substância amiloide, como por deposição e disfunção hepáticas, além de vários distúrbios de fatores da coagulação, sendo que o mais clássico é a associação com inibidor amiloide do tipo anticorpo anti-fator X . Se for feito um raciocínio por padrões, podemos lembrar que o sinal de guaxinim sem trauma está associado a amiloidose, assim como o sangramento perifolicular, se indolor (condição na qual está ligado a essa doença, e não ao escorbuto).



ARTRITE

AUTORES

Ana Luísa Pedreira
Ana Teresa Caliman-Fontes
Bianca Lima Barretto
Clístenes Queiroz Oliveira
João Paulo Queiroz
Lenno Anjos
Lucas Gomes Souza
Pedro Herrera

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

MONOARTRITES, 355

POLIARTRITES SIMÉTRICAS, 364

POLIARTRITES ASSIMÉTRICAS, 373

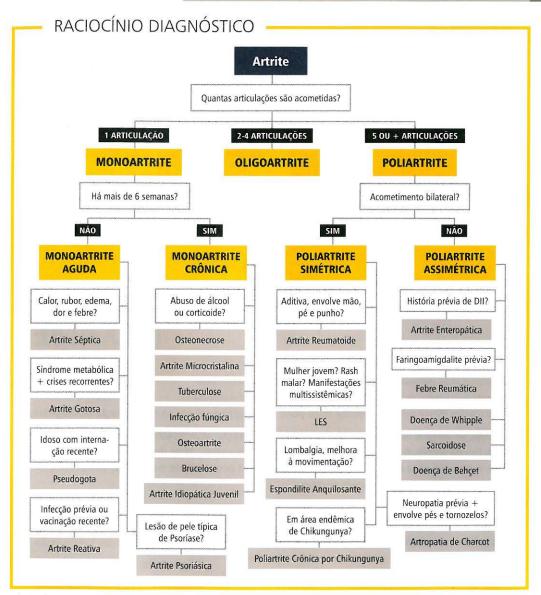
BATALHA DAS SÍNDROMES, 377



ARTRITE

O QUE É?

É a inflamação da articulação, podendo apresentar todos os sinais inflamatórios de dor, calor, eritema e edema. No caso específico articular, a presença apenas do edema já configura artrite.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

TOME CUIDADO!

Atrite ≠ artralgia ≠ dor miofascial! A artralgia é uma dor articular, sem outros sinais inflamatórios. A dor miofascial representa a dor no músculo, e deve puxar a atenção do examinador para pontos de gatilho no exame físico do local acometido.



ENTENDENDO O PROBLEMA

As artrites representam um importante diagnóstico na Clínica Médica e constituem um grupo heterogêneo de doenças com manifestações características que na maioria das vezes podem ser identificadas no exame clínico. O raciocínio diagnóstico é essencial nesse contexto para diferenciar as etiologias de acordo com os seus padrões de acometimento e guiar o diagnóstico correto. Alguns tipos de artrite respondem bem ao tratamento e se resolvem sem deixar sequelas, enquanto outras são mais difíceis de controlar e podem ser incapacitantes. Por isso, é importante realizar o diagnóstico de forma precoce e instituir o tratamento adequado. Após identificar o número de articulações acometidas e classificar a artrite em mono, oligo ou poliartrite, lembrese do mnemônico "ARTRITES" para te ajudar na investigação:

A **rigidez matinal** consiste no desconforto ou dificuldade que o doente sente ao iniciar a mobilização após um período de inatividade. A sua duração em minutos pode sugerir uma patologia mecânica ou inflamatória como causa da artrite:

< 30 min: patologia mecânica

> 30 min: origem inflamatória

Assimetrias (simétrica/assimétrica)

Rigidez matinal (> ou < que 30 minutos)

Tempo (aguda/crônica)

Ritmo da dor (padrão inflamatório/mecânico)

Evolução (aditiva/migratória)

Sintomas sistêmicos (febre, perda de peso, sudorese)

nigratória) E

A

R

T

RIT

PULO DO GATO



É importante diferenciar se a queixa de dor do paciente realmente é articular ou se é causada por estruturas ao redor da articulação. Nesse sentido, o exame físico pode ser um grande aliado na diferenciação do diagnóstico.

Na **dor de origem articular**, há dor tanto à movimentação ativa quanto à passiva, e geralmente há redução da amplitude de movimento passivo (bem como ativo). Já na dor de origem extra-articular, a movimentação ativa é mais dolorosa que a passiva, e a amplitude de movimento está preservada na movimentação passiva e reduzida na ativa.

Agora que já entendemos como identificar um paciente com artrite propriamente dita, partiremos para a classificação. Uma das formas de classificar o acometimento articular é pelo número de articulações acometidas:

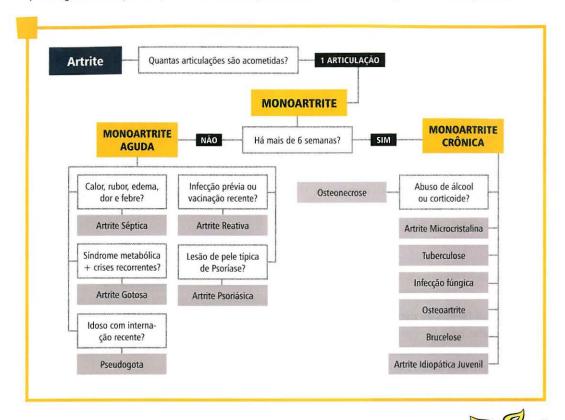
Monoartrite: apenas 1 articulação.

Oligoartrite: 2-4 articulações.

Poliartrite: 5 ou mais articulações.

15.1 MONOARTRITES

Começaremos o raciocínio pelas monoartrites agudas, ou seja, as artrites que duram menos que 6 semanas e que acomentem apenas uma articulação. As principais causas são as artrites microcristalinas, como gota, pseudogota e os depósitos minerais, a artrite séptica, artrite reativa, artrites psoriásica e a hepatite C.



PULO DO GATO

Nas monoartrites agudas, a principal preocupação diagnóstica é a **Artrite Séptica** e o exame diagnóstico mais importante é a artrocentese! Quando não conseguir diferenciar a artrite séptica de outro tipo de monoartrite, iniciar sempre a antibioticoterapia. Na prática, esta distinção não costuma ser simples.



ARTRITE SÉPTICA



O QUE É?

É a infecção de uma articulação sinovial causada por microorganismos patogênicos. Doença grave, com mortalidade de até 10% apesar do tratamento, e sequela em 30 a 50% dos pacientes. Os principais causadores são o S. aureus e a N. gonorrhoeae (causadora da artrite gonocócica). Além destes agentes, fungos e micobactérias podem acometer imunossupressos. Os microorganismos podem penetrar na articulação por três formas: via hematogênica de um foco infeccioso primário à distância, por inoculação direta intra-articular ou pela drenagem de osteomielite aguda.

EM QUEM OCORRE?

A artrite não gonoccócica é mais comum em crianças (entre 1 e 2 anos), idosos, imunossuprimidos, portadores de doenças sistêmicas crônicas (AR, DM, LES, alcoolismo). Nos recém-nascidos e lactentes, o quadril é a articulação mais acometida. A artrite gonocócica ocorre mais em mulheres jovens, sexualmente ativas.

São também **fatores de risco** para a artrite séptica: lesões articulares pré-existentes, idade avançada, infecções de pele, uso de drogas intravenosas e próteses articulares.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O líquido articular purulento deve ser drenado, descomprimindo a articulação. Se osteomielite, deve ser feito debridamento. O tratamento consiste na **antibioticoterapia**, guiada pelo gram e ajustada pela cultura. Iniciar diante de forte suspeita clínica mesmo antes dos exames, já que a demora pode causar sequelas graves. As drogas mais comuns são Oxacilina e Ceftriaxona. Iniciar via intravenosa por 2 semanas, seguido de 2-4 semanas de terapia oral.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sinais de artrite (dor, calor, eritema e edema). A dor é rapidamente progressiva associada a febre alta com calafrios e limitação funcional. A articulação é mantida em posição levemente fletida para diminuir a tensão capsular e a dor. Uma história de trauma antes do início dos sintomas é comum. Geralmente se apresenta como monoarticular, mas pode ser oligoarticular.



magem: Neto, Ernesto Dallaverde (2011)

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Quadro clínico sugestivo + estudo do líquido sinovial. Deve ser feita uma **artrocentese** com Gram, cultura e contagem de células. Costuma ocorrer **leucocitose** com desvio à esquerda. **VHS e PCR** se encontram elevados.

A identificação do patógeno na cultura da artrocentese fecha o diagnóstico. **Radiografia** pode revelar inflamação e edema de partes moles, espessamento capsular e aumento do espaço articular, mas não é necessária no início. **TC e RM** são úteis em pacientes com infecções profundas (quadril, esternoclavicular, sacroilíaca) e na busca por osteomielite coexistente e tumores ósseos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE

PULO DO GATO



A **sínfise púbica** é um local incomum de artrite séptica. Entretanto, em pacientes submetidos a cirurgia de vasectomia ou prostectomia pode ocorrer tal acometimento.

DICA DO RADIO

O abundante suprimento sanguíneo metafisário faz com que articulações como joelho, quadril e ombro sejam mais suscetíveis às infecções bacterianas na maioria dos pacientes. Por isso, se você encontrar Artrite Séptica em locais menos típicos, como as articulações esternoclaviculares ou sacroilíacas, considere a possibilidade do paciente ser usuário de drogas intravenosas e ter "esquecido" de te contar, pois são mais frequentemente acometidas neste cenário.

A informação mais importante para guardar, em termos de imagem, é que uma radiografia normal não afasta Artrite Séptica, sobretudo nas fase iniciais. Mas, como só encontra quem sabe o que procura, o que você vai buscar na imagem é a presença de osteopenia periarticular: um osso mais "transparente" em ambos os lados da articulação, redução da fenda articular (pela destruição da cartilagem) e, em casos avançados, destruição do osso subcondral. Aumento de partes moles periarticulares e derrame articular podem ser difíceis de caracterizar para um examinador menos experiente,

mas também são indícios de processo inflamatório local, no contexto clínico de flogose naquela articulação (Fig. 1).

Fig. 1 - Radiografias do primeiro quirodáctilo esquerdo mostrando osteopenia periarticular e redução do espaço articular (seta), além de destruição do osso subcondral (cabeça de seta), em um paciente com artrite séptica.

Imagem: Dr Matt Skalski, Radiopaedia.org, rID: 39573





MONOARTRITE MONOARTRITE AGUDA

Síndrome metabólica + crises recorrentes?

Há mais de 6 semanas?

NÃO

Artrite Gotosa

O QUE É?

É uma artropatia crônica caracterizada por crises recorrentes de artrite inflamatória. Ocorre devido à oscilação dos níveis de ácido úrico, levando à deposição de cristais de urato nas articulações. A hiperuricemia (ácido úrico > 7mg/dl em homens e > 6mg/dl em mulheres) pode resultar do aumento da produção do urato, ou de uma menor excreção renal, ou de ambos.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre geralmente no homem adulto, com pico de incidência na 5ª década de vida. Fatores de risco: alta ingestão de carne, frutos do mar e cerveja. Existe associação com síndrome metabólica.

ARTRITE GOTOSA

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O quadro clínico característico é importante. A hiperuricemia está presente na maioria dos pacientes, mas pode não aparecer nas crises. Deve ser feita uma artrocentese com estudo do líquido sinovial e identificação dos cristais de urato monossódico por microscopia óptica de luz polarizada compensada.

Nenhuma anormalidade óssea é encontrada na radiografia na fase inicial da doença, podendo ser notado apenas edema de partes moles na crise aguda. Com o avançar da doença, os depósitos de cristais de urato são identificáveis.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As manifestações podem ocorrem em 3 fases:

- 1. Crises recorrentes de dor excruciante, início agudo, geralmente na madrugada ou início da manhã, que acomete principalmente a primeira articulação metatarsofalangeana (podagra). Responde rápido ao tratamento. Sem tratar, as crises são autolimitas a 1-2 semanas.
- 2. Período intercrítico, entre as crises, totalmente assintomático e de duração variada. No início, esse período pode durar anos.
- Artropatia crônica, estágio mais avançado com crises múltiplas e/ou persistentes e tofos visíveis (coleções macroscópicas de cristais de urato). Se desenvolve após 10 anos ou mais da gota aguda e intermitente.





QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na crise: AINEs, Prednisona, Colchicina. Os objetivos são reduzir a dor, reduzir a inflamação e restaurar a capacidade articular. A longo prazo: Alopurinol e uricosúrico (Probenecida). A uricosúria de 24h pode ser feita para avaliar se o paciente será beneficiado com o uso de uricosúricos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

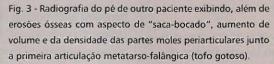
ARTRITE

DICA DO RADIO

Na gota, assim como na artrite séptica e em muitas outras artrites, a radiografia pode ser normal. E tem mais: o achado precoce é a presença de derrame articular, que é relativamente tranquilo de ver em grandes articulações como o joelho, mas pode ser um desafio de enxergar nas pequenas, como a primeira metatarsofalângica, classicamente envolvida na crise gotosa. Na crise aguda, é possível ver o aumento de partes moles, que não será nenhuma surpresa, já que você espera por ele desde o exame físico do paciente. Dois achados que vão fortalecer muito a suspeita mas que costumam estar presentes apenas em casos avançados são a lesão em "saca-bocado" - que costuma acometer a articulação de maneira mais excêntrica e exibir margens escleróticas (Fig. 2), e a presença de tofos gotosos, que se mostram como aumento de volume e da densidade das partes moles periarticulares (Fig. 3).



Fig. 2 - Radiografia do pé esquerdo exibindo lesão em "saca-bocado" em paciente com gota. Note que a destruição óssea é excêntrica em relação à primeira articulação metatarsofalângica e exibe margens escleróticas.





Dr Tim Wastney, Radiopaedia.org, rID: 45993

PULO DO GATO

A artrite gotosa é incomum na mulher em idade fértil e volta a ocorrer após a menopausa. No entanto, mulher com **Síndrome dos Ovários Policísticos** pode ter gota primária mesmo na idade fértil.





TOME **CUIDADO!**

Na crise da artrite gotosa, o ácido úrico pode estar normal ou até baixo. O que importa é a oscilação dos valores e não o valor em si.

Ah! Sobretudo em mulheres, a gota pode se manifestar como **poliartrite aguda**, dificultando o seu diagnóstico.



O QUE É?

É uma artropatia crônica caracterizada por crises recorrentes de artrite inflamatória. Ocorre por deposição de **pirofosfato de cálcio** nas articulações, levando a inflamação.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor excruciante que acomete principalmente joelhos, punhos, ombros e cotovelos. Pode durar até 2 semanas e entre os episódios, os pacientes são assintomáticos. Os ataques podem acontecer espontaneamente ou ser provocados por traumatismo, cirurgia ou doença clínica grave. Simula o quadro clínico de artrite gotosa.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente idosos com mais de 65 anos. Fatores genéticos influenciam a formação dos cristais. É rara em jovens.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE

PSEUDOGOTA

A FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito através da **artrocentese** com a identificação do cristal de pirofosfato de cálcio no líquido sinovial.

A radiografia pode auxiliar no diagnóstico já que pode evidenciar a deposição desses cristais através de formas lineares ou puntiformes sobre a cartilagem hialina, principalmente nas articulações dos joelhos (calcificação dos meniscos, como mostrado na imagem abaixo).

Devido à associação entre depósitos de pirofosfato de cálcio e várias doenças metabólicas, a avaliação dos níveis séricos de Ca, P, Mg, fosfatase alcalina e TSH são importantes.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na crise: AINEs, Prednisona, Colchicina. Esta última também é utilizada para o tratamento prolongado da doença.

PULO DO GATO



Observar, nessa radiografia, a deposição do pirofosfato de cálcio sobre os meniscos (sinal do duplo contorno).

Doenças associadas à pseudogota? É só lembrar dos 5 Hs: Hiperparatireoidismo primário, Hipofosfatemia, Hipomagnesemia, Hipotireoidismo, Hemocromatose.

Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 35840



ARTRITE REATIVA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Artrite que ocorre após uma infecção (genital, intestinal, pós-viral) ou pós-vacinal, na qual os agentes não podem ser identificados por culturas. Os principais são *Chlamydia trachomatis*, Salmonella, Shigella, Campylobacter, HIV, flavivírus.

EM QUEM OCORRE?

Principalmente, indivíduos entre 18 e 40 anos. Predomina em homens quando após infecção genital e ambos os sexos quando após enterite. Fatores genéticos determinam suscetibiliade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico pela presença de mono ou oligoartrite inflamatória com um histórico de infecção intestinal ou genital. A análise do líquido sinovial pode ser importante para afastar artrite por cristais e artrite séptica. Revela líquido inflamatório com 2.000 a 50.000 leucócitos/mm³ e predominância de neutrófilos, e cultura estéril. Os exames de imagem podem mostrar uma periosteíte onde há entesite.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A artrite costuma ocorrer 1-4 semanas após o relato da infecção intestinal ou genital. Acomete principalmente membros inferiores (em especial o joelho) e pode ser monoarticular ou oligoarticular e simétrica. Pode cursar com conjuntivite por poucos dias, raramente sintomática, com eritema conjuntival, ardência, prurido e secreção purulenta. Pode ocorrer entesite, dactilite (dedo em salsicha), dor lombar e lesões mucocutâneas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

AINEs são a base do tratamento sintomático. Injeções intra-articulares de glicocorticoides também são eficazes. Drogas que interferem no metabolismo do folato, como Metotrexato e Sulfassalazina são modificadores da doença.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE - LOMBALGIA - OLHO VERMELHO

DACTILITE

Imagem: Faculdade de Medicina da UFMG

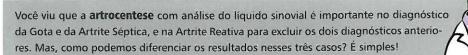
A dactilite é a inflamação dos dedos, que incham por completo em formato de salsicha e podem se tornar doloro-



sos. É comum na Artrite Reativa e na Artrite Psoriásica, podendo estar presente também na Artrite Enteropática, Espondilite Anquilosante, Tuberculose, na Anemia Falciforme, Sarcoidose, Sífilis e Gota.

PREENCHER COM LEGENDA DA IMAGEM

PULO DO GATO



	ARTRITE SÉPTICA	ARTRITE GOTOSA	ARTRITE REATIVA	
Aparência	Turvo	Levemente turvo	Levemente Turvo	
Leucócitos	15-200 mil	3-50 mil	3-50 mil	
Glicose	Muito baixa	Normal ou baixa	Normal ou baixa	
Cristais	Ausentes	Urato Monossódico	Ausente	



ARTRITE PSORIÁSICA



O QUE É?

Artrite inflamatória associada à psoríase, predileção por articulações interfalangeanas distais.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em cerca de 10% dos pacientes com psoríase, de forma semelhante em homens e mulheres. Pode ocorrer em qualquer idade, com um pico de incidência entre os 30 e os 50 anos. Mais informações na ficha clínica de Psoríase, nos capítulos "Prurido" e "Eritrodermia".

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As lesões de pele da psoríase costumam preceder a artrite psoriásica. O padrão de acometimento articular é variável. Pode ocorrer: poliartrite simétrica, envolvimento do esqueleto axial, oligoartrite assimétrica, acometimento de articulações interfalangeanas distais e artrite mutilante (deformante e destrutiva). Esses padrões podem coexistir e variar com a progressão da doença. Pode apresentar dactilite, entesite e onicólise.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico! Não há testes laboratoriais diagnósticos. VHS e PCR podem estar elevados e líquido sinovial mostra características inflamatórias, com leucócitos de 5-50 mil/mm3. Os achados radiográficos mais comuns são o estreitamento do espaço articular e erosão nas articulações interfalangeanas distais e proximais.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

AINEs para as crises dolorosas. Modificadores da doença: Metotrexato, Leflunomida, Sulfassalazina, inibidores de TNF. O Metotrexato é a escolha para pacientes refratários aos AINEs.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE - ERITRODERMIA - OLHO VERMELHO

TOME CUIDADO!

Nem sempre as lesões são aparentes. Procure as lesões também em locais atípicos: região interglútea, retroauricular, etc. Ainda assim 15% dos pacientes com artrite psoriásica não apresentam lesões de pele ao diagnóstico.



DICA DO RADIO

Na artrite psoriática há um misto de erosão articular e proliferação óssea que acomete, predominantemente, as interfalangeanas distais das mão e pés. Soa um pouco estranho pensar que erosão e proliferação óssea podem coexistir, eu sei, mas a ideia é que você vai encontrar uma margem óssea que não está apenas erodida, mas também parece ter um aspecto mais irregular, como se estivesse "derretendo". Um achado típico da artrite psoriásica, apesar de não ser patogno-



mônico, é a deformidade com aspecto de "lápis no copo", em que há erosão excêntrica de uma das margens da articulação com afilamento e justaposição desta na outra margem, lembrando um lápis no fundo de um copo (tem que usar a imaginação). Nas formas avançadas, a destruição articular pode levar a subluxações e mesmo chegar ao ponto de gerar colapso de partes moles, a famigerada "artrite mutilante". Anguilose, ou fusão, das interfalangeanas é outro achado possível.

Fig. 4 - Radiografia da mão esquerda mostrando deformidades em "lápis no copo" associadas a subluxações articulares (setas) em paciente com artrite psoriásica.

Fig. 5 - Radiografía da mão de outro paciente mostrando deformidades em "lápis no copo" associadas a subluxações articulares (setas), além de destruição das articulações interfalangeanas distais, com colapso de partes moles (pontas de seta) em paciente com artrite psoriásica mutilante. Repare também na predileção e envolvimento mais grave das interfalangeanas distais em relação às proximais e metacarpofalangeanas, típico da artrite psoriásica.



Dr Suraindra Rajadurai, Radiopaedia.org, rID: 46270



OSTEONECROSE

FICHA CLÍNICA



Conhecida como necrose asséptica, é a necrose óssea que ocorre por alteração no suprimento sanguíneo local (infarto ósseo). Regiões como a cabeça femoral apresentam suprimento sanguíneo terminal, e às vezes não há circulação colateral. Pode ser causada por eventos traumáticos, agentes químicos como álcool e corticosteroides, agentes físicos como radioterapia e alteração de pressão, e outras doenças como Anemia Falciforme, por causar fenômenos tromboembólicos. O tecido ósseo tenta reparar a área com reabsorção e formação óssea, mas o primeiro predomina e enfraquece mecanicamente o osso.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre comumente em adultos com uso abusivo de álcool e terapia prolongada de glicocorticoides, além de doença falciforme, quimioterapia e trauma importante que interrompa o suprimento sanguíneo do osso. É mais prevalente em homens na quinta década de vida.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Controlar a causa base + repouso, apoio para o membro afetado, fisioterapia e sintomáticos para controle da dor.

Tratamento cirúrgico: descompressão central nas fases iniciais (facilitação do fluxo sanguíneo), enxerto ósseo, osteotomia (retirada das zonas de necrose) e artroplastia (substituição da articulação por próteses). Este último é o tratamento de escolha no comprometimento articular grave.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor, principalmente no fêmur e úmero, localizada e com **limitação do movimento** da articulação afetada. Há uma piora da dor com a deambulação no caso da osteonecrose da cabeça femoral, podendo levar a **claudicação** do membro afetado e atitudes de flexão do quadril, rotação externa e adução. Quando há fragmentação da cabeça femoral e consequente **encurtamento do membro**, pode-se observar uma assimetria entre cristas ilíacas com o paciente de pé.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A história clínica é importante para a suspeita diagnóstica. A **ressonância magnética** é considerada padrão-ouro para o diagnóstico atualmente. O edema de medula óssea na RM deve ser considerado como um marcador de potencial progressão para osteonecrose avançada. O exame mais utilizado, no entanto, é a **radiografia**, que tem baixa sensibilidade, só sendo capaz de identificar a osteonecrose meses após o início dos sintomas. Pode aparecer o sinal do crescente, uma radiolucência subcondral linear, que indica o colapso do osso. Veja nas imagens abaixo o colapso ósseo. À esquerda está uma radiografia de quadril e à direita uma RM, ambas com osteonecrose de fêmur do lado direito.

Imagem: Dr Henry Knipe, Radiopaedia.org, rID: 44260





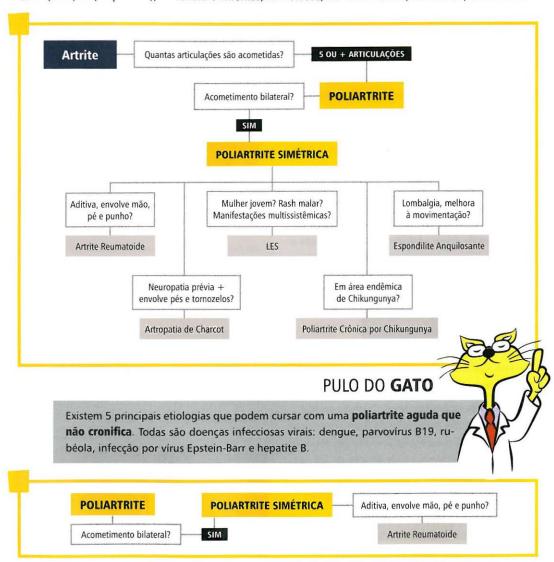


Dica para avaliar a ressonância magnética: enquanto na osteonecrose ocorre necrose do osso subcondral, no infarto ósseo é a medular óssea que está afetada.



15.2 POLIARTRITES SIMÉTRICAS

O termo simétrico está relacionado ao acometimento bilateral das articulações. Não confunda intensidade de acometimento com acometimento articular para definir se é simétrico ou assimétrico! Além dos 5 principais diagnósticos destacados no fluxograma acima, podem apresentar poliartrite simétrica: vasculites AN-CA-positivas, outras colagenoses (Sjögren, Doença Mista do Tecido Conjuntivo), Sífilis, Hanseníase, infecções virais (HTLV, HIV, hepatite C), leucemias e linfomas, Amiloidose, Hemocromatose, Sarcoidose, entre outras.



ARTRITE REUMATOIDE



O QUE É?

É a forma mais comum de artrite inflamatória crônica. A etiologia dessa doença é desconhecida, embora se saiba que existe um mecanismo autoimune envolvido. Ocorre um ataque à sinóvia das articulações, resultando em espessamento e eventual destruição da cartilagem e osso.

EM QUEM OCORRE?

Mulheres de meia-idade, principalmente da etnia caucasiana. A incidência aumenta entre os 25 e 55 anos, atingindo um platô de incidência que se mantém até os 75 anos, com posterior redução.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é baseado nos **critérios de classificação** do Colégio Americano de Reumatologia (2010), reproduzidos abaixo com a quantidade de pontos atribuida por critério entre parênteses. 6 ou + pontos fecham o diagnóstico:

Duração dos sintomas > 6 semanas (1)

VHS ou PCR elevadas (1)

FR positivo em baixo título (2)

FR positivo em alto título (3)

- 2-10 grandes articulações acometidas (1)
- 1-3 pequenas articulações acometidas (2)
- 4-10 pequenas articulações acometidas (3)
- >10 articulações acometidas com pelo menos uma pequena articulação (5)

O fator reumatóide (FR) é uma IgM detectada em 75-80% dos pacientes com AR. A análise do fluido sinovial reflete fluido inflamatório com 5-50 mil leucócitos/ μ L. Radiografia e RM contribuem na detecção de alterações ósseas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

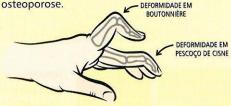
ARTRITE - NEUROPATIA - OLHO VERMELHO

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Rigidez articular matinal, sinais de artrite (DOR, edema, calor e vermelhidão) principalmente nas articulações metacarpofalangeanas e interfalan-geanas proximais, pés e punhos (mão-pé-punho). Podem ocorrer deformidades como "dedo em gatilho", "deformidade em pescoço de cisne" e "deformidade em boutonnière". Geralmente, esse quadro é acompanhado de sintomas constitucionais (fadiga, anorexia, mal-estar).

AR está associada a uma série de **manifestações extra-articulares**: nódulos subcutâneos firmes, vasculite necrosante, síndrome de Sjögren, derra-me pleural, pericardite e derrame pericárdico, nefropatia membranosa, anemia de doença crônica, neuropatia periférica compressiva, vasculites, entre outras.

As principais complicações da doença (que podem ser fatais) é a doença cardiovascular e a osteoporose.



QUAL DEVE SER A CONDUTA?

AINES, para alívio sintomático;

Corticosteroides (Prednisolona 5-10 mg/dia), visando redução da erosão articular. Evita-se uso prolongado. A administração intra-articular pode contribuir para alívio sintomático.

Fármacos Anti-Reumáticos Modificadores da Doença (DMARD). Em geral, inicia-se com Metotrexato. Outras opções são Sulfassalazina, Hidroxicloroquina e Minociclina. Pacientes refratários ou com mau prognóstico podem fazer uso dos DMARD imunobiológicos, como Infliximab (anti-TNF) e semelhantes, e o Rituximab (anti-CD20).

TESTE DO APERTO



O teste do aperto (também conhecido como "squeeze test"), ilustrado na figura ao lado, é uma manobra utilizada para ava-



liar mais objetivamente a dor articular, sendo realizada nas articulações metacarpofalangeanas ou metatarsofalangeanas. Em pacientes com acometimento articular inflamatório nessas topografias, será referida dor à manobra.

DICA DO RADIO

A manifestação mais precoce da AR na radiografia é o edema de partes moles, e nas fases iniciais da doença pode ser a única. Conforme a doença progride, articulações vão sendo afetadas num padrão preferencialmente proximal e simétrico. Em outras palavras, diferente da artrite

psoriásica que você já viu, e da osteoartrite que ainda vamos te mostrar, na AR as interfalangeanas distais tendem a estar preservadas enquanto a interfalangeanas proximais e metacarpofalangeanas são afetadas (Fig. 7).

Fig. 7 - Radiografia de mãos mostrando acometimento preferencial das articulações metacarpofalangeanas e interfalangeanas proximais (setas), com destaque para relativa preservação das interfalangeanas distais (cabeças de seta), em paciente com artrite reumatóide.



Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 7245





Nas mãos, as subluxações causadas pela AR podem causar os clássicos aspectos de "dedo em pescoço de cisne" e "dedo em abotoadura (boutonnière)" (Fig. 8 e 9).

Fig. 8 e 9 - "Dedo em abotoadura" (à esquerda): flexão da interfalangeana proximal (seta) e extensão da interfalangeana distal (cabeça de seta). "Dedo em pescoço de cisne" (à direita): flexão da interfalangeana distal (cabeça de seta) e extensão da interfalangeana proximal (seta).

Imagens: (8) Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 18186; (9) Dr Maulik S Patel, Radiopaedia.org, rID: 22945

PULO DO GATO

Quando as **articulações interfalangeanas distais** (IFD) são acometidas em um paciente com AR, deve haver osteoartrite associada, uma vez que essa topografia não é comumente afetada pela AR. Fique atento também para a possibilidade artrite psoriática.



TOME CUIDADO!

Se ocorre dor cervical num paciente com AR, pense em subluxação atlanto-axial, que representa uma emergência ortopédica! Conduta: colar cervical + cirurgia emergencial.

Em relação ao prognóstico da AR, alguns dados podem ser indicativos de um pior prognóstico, reunidos sob o mnemônico "IT MAY (not) BE FINE", abaixo:

Idade precoce	1	В	Baixo nível socioeconômico	
Tabagismo	T	E	Erosões precoces (primeiros 2 anos)	
Mulher (sexo feminino)	M	F	Fator Reumatoide em títulos elevados	
Anti-CCP em títulos elevados	A	1	Inflamação persistente (VHS e PCR elevados)	
age" (repetindo para reforçar)	Y	N	Número de articulações acometidas > 20	
		E	Extra-articular (manifestações)	



ESPONDILITE ANQUILOSANTE

FICHA CLÍNICA



"Young

Espondiloartropatia autoimune inflamatória e crônica, pertencente à família das espondiloartrites soronegativas, em que ocorre inflamação e fusão (anquilose) das vértebras.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar e no pescoço, de início insidioso, noturna, que melhora à movimentação. Além disso, é comum perda da mobilidade da coluna, podendo cursar com **anormalidades posturais**.

Condições associadas comumente encontradas: inflamação do colon ou íleo, **uveíte anterior aguda**, psoríase, insuficiência aórtica, bloqueio atrioventricular e Doença Inflamatória Intestinal.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - ARTRITE - OLHO VERMELHO

EM QUEM OCORRE?

Faixa etária: 20 a 40 anos de idade. Homens são mais acometidos do que mulheres. A doença está associada a presença do HLA-B27, e o risco é maior entre parentes de um indivíduo afetado.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico, através de clínica sugestiva + radiografia evidenciando sacroileíte. Se não houver sacroileíte e o outras causas forem menos prováveis, pode-se usar os 11 aspectos clínicos da EA (pelo menos 4 devem ser presentes):

Dor nas costas de característica inflamatória;

Dor no calcanhar (entesite)

Dactilite

Uveíte

História familia positiva

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Terapia inicial com AINES (eg, Naproxeno 500 mg 2x/dia, ou Ibuprofeno 800 mg 3x/ dia). Se resposta inadequada, incluir anti-TNF (eg, Adalimumab 40 mg/semana alternada) ou anti-IL17 (eg, Secukinumab). Se o quadro permanecer refratário, reavaliar o diagnóstico. Corticoides e opioides são inefetivos para EA.

Doença Inflamatória Intestinal Dor nas nádegas alternada **Psoríase** Artrite assimétrica Resposta positiva ao uso de AINES VHS e PCR elevados

Em último caso, se o paciente não fecha 4 critérios clínicos, pode-se testar a presença do HLA-B27. Se positivo + 2 ou 3 características, define-se o diagnóstico.

DICA DO RADIO

Um **osteófito** é uma proliferação óssea coberta por cartilagem que se desenvolve na margem de uma articulação em resposta a um dano articular

degenerativo. Como se desenvolvem nas margens da articulação, na coluna tendem a se estender lateralmente dando um aspecto irregular às margens articulares (Fig. 10).

Já um entesófito é uma proliferação óssea na êntese, o local onde um ligamento, tendão ou cápsula se adere ao osso. Não costumam ter relação com articulação, portanto não são cobertos por cartilagem (Fig. 11).



magem: Dr Vivek Pai, Radiopaedia.org, rID: 27042



Fig. 10 - Radiografia de joelho com alterações degenerativas e osteófitos marginais (setas).

Fig.11 - Radiografia de calcâneo mostrando entesófito nas inserções dos tendões calcâneo e plantar (setas).

Imagem: Radswiki, Radiopaedia.org, rID: 11867

Por fim, sindesmófitos são calcificações heterotópicas dos ligamentos da coluna vertebral ou do ânulo fibroso classicamente associadas a espondilite anquilosante (Fig 12).

Fig. 12 - Radiografia de coluna evidenciando a formação de "pontes" entre as vértebras adjacentes que surgem da evolução de sindesmófitos (pontas de seta), resultando numa coluna rígida e sem mobilidade.



Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rlD: 7163

PULO DO GATO

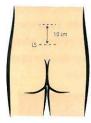
Em geral, a artrite periférica da Espondilite Anquilosante pode ser diferenciada da AR por predominar em membros inferiores e apresentar caráter assimétrico.

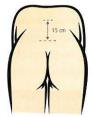
TESTE DE SCHOBER E MANOBRA DE VOLKMANN



O teste de Schober é realizado para avaliação de rigidez lombar. O

paciente é avaliado na posição





ereta. Faz-se, então, uma marca na coluna no nível de L5 (podendo-se utilizar a espinha ilíaca póstero-superior como parâmetro), outra marca 10 cm acima desse ponto. Pede-se então que o paciente faça flexão da coluna (sem dobrar os joelhos!) e mede-se a nova distância entre as 2 marcas. Um aumento inferior a 5 cm é indicativo de rigidez lombar, frequentemente observada na EA.

Já a manobra de Volkmann, mostrada ao lado, consiste na compressão concomitante bilateral das cristas ilíacas ântero-superiores com o paciente deitado em decúbido dorsal. A resposta encontrada no paciente com EA e em outras espondiloartrites é a referência de dor local por sobrecarga das articulações sacroilíacas.



POLIARTRITE

POLIARTRITE SIMÉTRICA

Mulher jovem? Rash malar? Manifestações multissistêmicas?

Acometimento bilateral?

SIM

Lúpus Eritematoso Sistêmico

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO



O QUE É?

É uma doença inflamatória autoimune crônica, de causa desconhecida, que pode atingir vários órgãos e tecidos. É o protótipo e a mais comum das doenças chamadas de colagenoses.

EM QUEM OCORRE?

Muito mais comum em mulheres que homens (proporção 9:1), principalmente em idade fértil, e em populações afrodescendentes e asiáticas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é baseado em características clínicas e estudos laboratoriais. O fator antinuclear (FAN) é muito sensível (98%), sendo usado como

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A grande maioria dos pacientes cursa com poliartrite não erosiva, distal, simétrica e migratória. Acomete principalmente mãos (metacarpofalangeanas e interfalangeanas distais), punhos e joelhos. Não há rigidez matinal (diferente da AR). Pode cursar com artropatia de Jaccoud, deformidade articular que reduz à manipulação.

Os sintomas constitucionais não específicos são muito comuns (fadiga, febre, perda de peso, mialgia). O eritema malar (conhecido como asa de borboleta) é a lesão cutânea mais comum, mas também pode apresentar alopecia, fotossensibilidade, erupção discoide, vasculite

triagem e considerado relevante com títulos > 1:80. Mas existem autoanticorpos sensíveis para a doença: o anti-DNA dupla-hélice é 95% específico, e traduz atividade da doença; o antígeno Smith ou anti-SM confirma a doença, mas é pouco sensível, ausente em até 70% dos casos. Veja na próxima seção os critérios diagnósticos. São necessários muitos exames para avaliação da manifestações do LES. Especial atenção deve ser dada ao rim: LES pode cursar com proteinúria, síndrome nefrítica ou nefrótica, na complicação conhecida como nefrite lúpica. Solicite proteinúria 24h, sumário de urina e creatinina sérica.

purpúrica e **fênomeno de Raynaud**. São manifestações relativamente comuns: pleurite e/ ou derrame pleural, pericardite, endocardite de Libman-Sacks, **cefaleia** e convulsões, disfunção cognitiva grave, anemia, leucopenia, elevação de transaminases, hepatomegalia, sintomas gastrointestinais inespecíficos (náuseas, vômitos, diarreia). Em resumo, LES é uma doença com múltiplas formas de apresentação.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE - ERITRODERMIA - CEFALEIA
SD. CONSUMPTIVA - SD. EDEMATOSA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

LES exige monitoramento clínico e laboratorial dos pacientes. As medidas não farmacológicas incluem usar protetor solar, praticar exercícios e ter uma dieta adequada. Além disso, é preciso tratar as comorbidades apresentas pelo paciente. De um modo geral, o tratamento farmacológico indica o uso de antimaláricos (Hidroxicloroquina ou Cloroquina). Glicocorticoides, agentes imunossupressores (Rituximab), AINES e drogas citotóxicas são usadas de acordo com o estágio de manifestação da doença.

FUI PARA o sol, DESCULPA - CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS PARA LES (American College Of Rheumatology)

Fotossensibilidade Discoide (lesão eritematosa e escamosa) D Úlceras orais E Eritema malar S Imunológia (anti-DNA ou anti-SM) Serosite (pleurite, pericardite) C Convulsões Psicose lúpica U Úlceras nasais Artrite L Leucopenia (< 4.000 em pelo menos duas ocasiões) R Rim (proteinúria > 0,5 g/dia ou cilindrúria) P Plaquetopenia (< 100.000, sem outra causa) Anticorpos antinucleares A

4 dos 11 critérios fecham o diagnóstico. Úlceras nasais e orais contam como 1 critério. Convulsões e psicose contam como 1 critério (alteração neuropsiquiátrica). Os 3 últimos (leucopenia, plaquetopenia e anemia) contam como 1 critério (alteração hematológica).

A

Anemia Hemolítica



POLIARTRITE CRÔNICA POR CHIKUNGUNYA



O QUE É?

Chikungunya é uma arbovirose transmitida pelo mosquito Aedes aegypti. Causado por um vírus RNA da família Togaviridae.

EM QUEM OCORRE?

A doença afeta igualmente ambos os sexos e todas as idades. Entretanto, a gravidade dos quadros pode varias, sendo pior nos extremos: neonatos e idosos acima de 65 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios clínicos: início abrupto + febre > 38,5 °C +artrite intensa aguda não explicada por outras condições médicas.

Critérios epidemiológicos: visita a área endêmica ou epidêmica no prazo de 15 dias antes do início de sintomas ou contato caso confirmado.

Critérios laboratoriais: O diagnóstico é feito a partir da detecção de IgM para CHIKV ou aumento de 4 vezes no título de PRNT (demonstração de anticorpos neutralizantes) entre a fase aguda e convalescente. Pode-se usar o isolamento viral ou PCR para detecção de RNA CHIKV.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Após o período de incubação de 10 dias, 3-28% dos pacientes são assintomáticos. Os demais apresentam **febre** alta, **cefaleia**, **mialgia**, **náuseas** e **vômitos**, **rash cutâneo** e **conjuntivite**. Mas o grande marco da doença é a **artralgia incapacitante**, uma poliartrite simétrica, principalmente em pés, mãos, tornozelos e punhos. Essa é a fase aguda da doença.

A maioria dos pacientes melhoram após 10 dias. Uma parte dos pacientes evolui para a **doença crônica**, com persistência da artrite por 3 meses, associada a rigidez matinal e edema articular.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

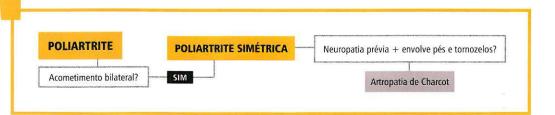
Fase aguda: analgésicos comuns e/ou opioides fracos. Evitar AINEs e salicilatos, pelo risco de complicações hemorrágicas. Após o 7º dia, se afastada dengue, podem ser empregados. Fase crônica: além dos anteriores, utiliza-se ainda corticosteroides ou Metotrexato, com Sulfassalazina como alternativa, isolada ou associada. Em casos refratários, anti-TNF podem ser usados.

ARTRITE - CEFALEIA - OLHO VERMELHO

PULO DO GATO



A cronificação ocorre principalmente em pessoas com idade > 45 anos que tiveram artralgia intensa na fase aguda da doença, e naquelas com artropatia prévia.



ARTROPATIA DE CHARCOT

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Também chamada artropatia neurogênica, nessa condição ocorre destruição osteoarticular em pacientes com neuropatia periférica e perda da sensibilidade protetora. Sem os mecanismos protetores, ocorrem traumatismos locais repetidos, danificando progressivamente cartilagem e osso.

EM QUEM OCORRE?

Tem forte associação com Diabetes Mellitus tipo 2, com incidência de cerca de 0,5%, sendo o início da doença, na maioria das vezes, a partir dos 50 anos de idade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico baseia-se nas manifestações clínicas e achados radiológicos, no contexto de um paciente portador de uma **neuropatia sensorial** subjacente. A **radiografia** mostra inicialmente alterações semelhantes às encontradas na osteoartrite (estreitamento do espaço articular, esclerose subcondral, presença de osteófitos e derrames articulares). Posteriormente, ocorre destruição óssea extensa. Podem ser necessárias culturas do tecido articular para afastar osteomielite.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Artrite principalmente de pés e tornozelos, deformidades e destruição óssea, podendo ocorrer fraturas. A etiologia subjacente mais comum é DM, que acomete principalmente as articulações do tarso e metatarso. Na Sífilis (tabes dorsalis), os joelhos, quadris e tornozelos são mais acometidos. A sensibilidade dolorosa é comprometida e o grau de dor é desproporcionalmente leve considerando as lesões articulares.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O enfoque primário é na **estabilização articular.**O tratamento conservador inclui suporte e sintomáticos + apoio na sustentação do peso para prevenir novos traumatismos.

Nas deformidades graves, instabilidade significativa, úlceras reicidivantes e fraturas agudas, o tratamento é cirúrgico. Em alguns pacientes, é inevitável a amputação.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

NEUROPATIA - ARTRITE

PULO DO GATO

Outras causas comuns de neuropatia periférica que podem levar a artropatia de Charcot em nosso meio são: etilismo crônico, Hanseníase e Sífilis (tabes dorsalis).

DICA DO RADIO

A marca da artropatia de Charcot é a destruição e desorganização das articulações acometidas. Diabetes Mellitus é a causa mais comum dessa al-

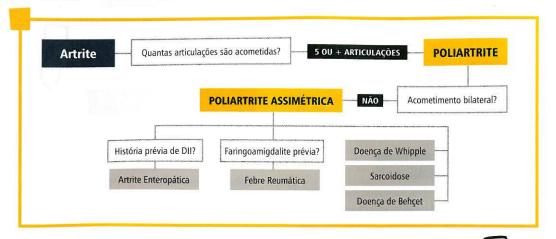
teração e preferencialmente acomete tornozelos e pés (Fig. 13), mas se a etiologia da neuropatia for diferente, a articulação acometida também será: siringomielia acomete mais ombro e membro superior, neurossífilis acomete mais o joelho, trauma raquimedular acomete mais coluna.

Fig. 13 - Radiografía do pé de dois pacientes com artropatia de Charcot mostrando destruíção e desorganização das articulações tarso-metatársicas e intertarsais (cabeças de seta).



Imagem: Dr Bruno Di Muzio, Radiopaedia.org, rID: 45065

15.3 POLIARTRITES ASSIMÉTRICAS



ARTRITE ENTEROPÁTICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Artrite associada a doença inflamatória intestinal. É imunomediada, mas a fisiopatologia é pouco esclarecida. Faz parte das chamadas espondiloartropatias soronegativas.

EM QUEM OCORRE?

Acomete cerca de 20% dos pacientes com DII. Ocorre principalmente em indivíduos mais jovens, entre 15 e 40 anos de idade. Atinge ambos os sexos igualmente e tem o tabagismo como um fator de risco conhecido.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É característica a ausência de FR e a associação com HLA-B27. O HLA-B27 é identificado em até 70% dos pacientes com DII e acometimento axial, mas em 15% ou menos dos pacientes com DII e artrite periférica ou DII isolada.

Outros achados laboratoriais incluem aumento de VHS, PCR, leucocitose e anemia. Não há um teste diagnóstico específico para artrite enteropática, devendo-se confirmar a presença de DII, além de excluir outras causas de artrite.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dois padrões de acometimento articular: Periférico (principalmente joelhos e tornozelos), associado a períodos de atividade da DII; Axial, caracterizado por espondilite e sacroileíte, tendo curso clínico independente da DII e muitas vezes precedendo seu diagnóstico. Em geral, a artrite periférica é autolimitada e não evolui comdeformidade articular. Podem ocorrer, ainda, entesite, tendinite e periostite, além de dactilite.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Controlar a inflamação intestinal e, se mesmo assim a artralgia persistir, devem ser introduzidas medicações para a dor crônica. AINEs podem ser utilizados com cautela (podem exacerbar DII).

Metotrexato, Sulfassalazina, Leflunomida e Azatioprina (DMARDs) também são úteis (alguns controlam também a inflamação intestinal). Anti--TNF (Infliximab, Adalimumab, etc) são a melhor opção terapêutica para a forma axial.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE

Faringoamigdalite prévia?

Febre Reumática

FEBRE REUMÁTICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença inflamatória sistêmica aguda, que ocorre como sequela tardia de uma faringoamigdalite por Streptococus pyogenes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Quadro agudo de febre, sintomas gerais e **poliartrite assimétrica** e **migratória** acometendo preferencialmente as grandes articulações periféricas (ombros, cotovelos, punhos, joelhos). A doença cursa com cardite, com sopros ao exame físico. Outros sinais importantes são a presença de eritema marginatum, nódulos subcutâneos e a coreia de Sydenham.

EM QUEM OCORRE?

O aparecimento de febre associada a poliartrite em crianças > 3 anos, até a adolescência, deve levantar a suspeita de Febre Reumática aguda.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios de Jones:

- 1. Critério obrigatório: Evidência de infecção recente pelo S. pyogenes beta-hemolítico do grupo A, indicado pela presença de 01 anticorpo antienzima (anti-estreptolisina, anti-DNAse B ou antihialuronidase).
- Critérios maiores: Poliartrite, cardite, coreia de Sydenham, nódulos subcutâneos, eritema marginado.
- 3. Critérios menores: Artralgia, febre, aumento dos rea-gentes de fase aguda, alargamento do intervalo PR no eletrocardiograma.

Diagnóstico se 2 critérios maiores + obrigatório, ou 1 maior + 2 menores + obrigatório.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O manejo da artrite pode ser feito com AINEs nos casos leves e com corticoterapia nos casos mais intensos. O tratamento é feito com Penicilina Benzatina. É importante também lembrar que esses pacientes recebem profilaxia para infecção para o S. pyogenes.

Afastadas artrites inflamatórias Acometimento mono ou oligoarticular

Paciente idoso

Osteoartrite

O QUE É?

Dano qualitativo e quantitativo da cartilagem articular, determinando neoformação óssea associada à algum grau de inflamação secundária.

OSTEOARTRITE

+

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O principal sintoma é a **dor articular**, que apresenta característica mecânica (piora com o mo-

EM QUEM OCORRE?

Verificada em 3,5% da população mundial e a prevalência aumenta com a idade aproximando-se de 100% dos indivíduos com idade superior à 85 anos. Superior em mulheres após os 40 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento fisioterápico + manejo sintomático com analgésicos e AINEs + terapia cirúrgica se falha da terapia clínica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE

vimento continuado e melhora ao repouso). No exame físico: dor à palpação articular, **crepitação** ao movimento, **aumento de volume articular** decorrente de proeminências ósseas aliado ao espessamento da sinóvia e ao derrame articular.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico baseado nos sinais e sintomas clássicos em pacientes na faixa etária de risco. A dor é um sintoma obrigatório. A radiologia ajuda, no entanto, casos com alterações exclusivas ao exame de imagem não traduzem diagnóstico. A radiografia é o método mais empregado, e a RM pode auxiliar nos casos graves.

DICA DO RADIO

É o tipo mais comum de artrite! Na verdade, apesar do "ite", ela está relacionada a alterações degenerativas da articulação, portanto, alguns autores preferem cunhar o termo osteoartrose. Os achados cardinais na radiografia são: redução da fenda articular (assi-

métrica), **esclerose** (aumento da densidade) das margens ósseas e presença de **osteófitos marginais**. Estes achados não são específicos, mas são tão comuns e importantes que se um deles faltar você deve considerar uma hipótese alternativa. As alterações aqui podem afetar diversas articulações e não

poupam as interfalangeanas distais. Na verdade, é comum o seu envolvimento (diferente da AR, por exemplo). A osteofitose costuma ser bilateral e simétrica.

Os osteófitos que acometem as interfalangeanas distais recebem o nome de "nódulos de Heberden" (Fig. 14), enquanto os que acometem as interfalangeanas proximais são os "nódulos de Bouchard".

Fig. 14 - Radiografia da mão de uma paciente com osteoartrose evidenciando alterações degenerativas nas interfalangeanas distais (setas) traduzidas por redução da fendas articulares, esclerose das margens ósseas e osteófitos marginais (nódulos de Heberden).

Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 7546



"SEGREDOS" DAS ARTRITES (O QUE PENSAR)

- Salsicha (dactilite) → sarcoidose, sífilis, tuberculose, espondiloartrite, gota e doença falciforme
- E Episódica (intermitente) → gota, reumatismo palindrômico
- G Grita de dor (dor excruciante) → gota, febre reumática, leucemia aguda, metástase articular
- Rapazinho (infância) → artrite reativa, artrite séptica, febre reumática, artrite idiopática juvenil
- Entorta as juntas (deformidade) → artrite reumatoide, psoriásica, Charcot, artrite enteropática
- Deformidade reversível (artropatia de Jaccoud) → LES e colagenoses, febre reumática
- Ocorre em Interfalangeanas Distais → osteoartrite, psoriásica, artrite reativa
- Senilidade → artrites microcristalinas, paraneoplásica, arterite temporal

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- LIMA, S. M. A. A. L.; FERNANDES, J. M. C.; BETTING, C. G. G.; CHAHADE, W. H. Espondiloartropatia soronegativas. Temas de Reumatologia Clínica. 1(3); 66-73. 2000.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Vigilância das Doenças Transmissíveis. Preparação e resposta à introdução do vírus Chikungunya no Brasil. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.
- CAZNOCH, Claudine Juliana, ESMANHOTTO, Letícia, SILVA, Marília Barreto, & SKARE, Thelma L... Padrão de comprometimento articular em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico e sua associação com presença de fator reumatóide e hiperelasticidade. Revista Brasileira de Reumatologia, 46(4), 261-265. 2006.
- CHEN, H. H., CHAO, W. C., LIAO, T. L., LIN, C. H., & CHEN, D. Y. Risk of autoimmune rheumatic diseases in patients with palindromic rheumatism: A nationwide, population-based, cohort study. PloS one, 13(7), e0201340. 2018.
- Comissão de Educação Continuada da Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Manual de Trauma Ortopédico. São Paulo: SBOT. 2011.
- GOLDMAN, L; AUSIELLO, D. CECIL: Tratado de Medicina Interna. 24. ed. Rio de Janeiro: Saunders Elsevier, 2012.
- AZEVEDO, Valderilio Feijó, LOPES, Maicon Piana, CATHOLINO, Nathan Marostica, PAIVA, Eduardo dos Santos, ARAÚJO, Vitor Andrei, & PINHEIRO, Geraldo da Rocha Castelar. Revisão crítica do tratamento medicamentoso da gota no Brasil. Rev. Brasileira de Reumatologia, 57(4), 346-355. 2017.
- IMBODEN, J. B., HELLMANN, D. B., STONE, J. H. Current Reumatologia: Diagnóstico e Tratamento.
 São Paulo: McGraw-Hill. 2008.
- KOTZIAS NETO, Anastácio, OLIVEIRA, Marco Aurélio, & STIPP, Willian Nandi. Avaliação do tratamento da artrite séptica do quadril. Revista Brasileira de Ortopedia, 46(Suppl. 4), 14-20. 2011.
- LANNA, Cristina Costa Duarte, FERRARI, Maria de Lourdes Abreu, CARVALHO, Marco Antônio Parreiras de, & CUNHA, Aloísio Sales da. Manifestações articulares em pacientes com doença de Crohn e retocolite ulcerativa. Revista Brasileira de Reumatologia, 46(Suppl. 1), 45-51. 2006.
- 11. LONGO, D. et al. Medicina interna de Harrison. 18.ed. Porto Alegre: AMGH, 2013.
- MANKIA, K., & EMERY, P. What can palindromic rheumatism tell us?. Best practice & research. Clinical rheumatology, 31(1), 90–98. 2017.
- MARQUES, Claudia Diniz Lopes, et. al. Recomendações da Sociedade Brasileira de Reumatologia para diagnóstico e tratamento da febre chikungunya. Parte 2 - Tratamento. Revista Brasileira de Reumatologia, 57(Supl. 2), s438-s451. 2017.
- MCPHEE, S.; PAPADAKIS, M. CURRENT Diagnosis & Treatment: Medical. 53.ed. Lange Current Series, McGraw-Hill, 2014.
- ODZE, R. Diagnostic problems and advances in inflammatory bowel disease. Modern pathology: an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc, 16(4), 347–358.
 2003.
- PIOVESAN, D., RODRIGUES AGOSTINHO, M., BASSO, J., BOTTESELLE DE OLIVEIRA, E., RUCKS VAR-VAKI RADOS, D., ROMAN, R., & KATZ, N. TeleCondutas: Artrite Reumatoide. Porto Alegre; Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Telessaúde; 2017.

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Paulinho Continência, como era carinhosamente chamado pelos colegas, 31 anos, 1º tenente médico do exército, vem para consulta médica com queixa de dor, calor e edema em joelho esquerdo. Nega HAS, DM e outras comorbidades. Relato de atividade sexual com múltiplas parceiras. IMC: 21 kg/m². Trouxe uma radiografia de joelho:



- I. Qual achado radiológico?
- 2. Qual a melhor suspeita diagnóstica?

Paulinho Continência evolui a seguir com padrão simétrico de artrite em mãos e rigidez articular. Ao exame, artrite de 2ª e 3ª MCF.

3. Qual o diagnóstico, neste momento?

CASO 2

Paciente chegou à consulta com resultado de ferritina de 1.250 e apresentando padrão articular com sinovite e artrite de mãos, acometendo todas as MCF, além de joelho bilateral. Associado ao quadro, cursa com dor faríngea, febre e rash. O médico não entende o que está acontecendo. Pede radiografia de mãos, que chega com laudo de erosão difusa das articulações MCF e interfalangeanas proximais bilateralmente.

1. Qual o diagnóstico?

Iniciaram tratamento com anti-TNF para Artrite Reumatoide. O paciente apresentou boa melhora de todo o quadro articular, mas passou a cursar com retorno da febre e artrite de joelhos com edema, mas sem calor ou rubor.

2. Qual o diagnóstico desse momento?

CASO 3

Stênio, 75 anos, com queixa de rigidez e dor cervical progressiva. Associado ao quadro apresenta dor lombar. Relata ainda dificuldade de descer as escadas por dor e rigidez. Amanhece bem, mas no decorrer do dia apresenta piora da dor e da rigidez cervical e lombar. Episódio de cefaleia nucal associado ao quadro. HAS e dislipidemia prévios. História de tabagismo. Filho traz TC com aneurisma de aorta ascendente. Negou outras artrites. Ao exame físico, sem dor à palpação das inserções articulares e tendões. Hb 9; VHS 28 (LSN 20) e PSA 15 (LSN 4).



1. Qual o diagnóstico para o quadro articular cervical e lombar?

Stênio, então, passou a cursar com disfagia progressiva, estridor e rouquidão. Ao exame, se observa tumoração em região cervical, endurecida, pétrea, com impressão de ser aderida às estruturas cervicais. Dr. Caio solicitou uma biópsia.

- 2. Qual o laudo que Dr. Caio recebeu?
 - a. Fragmento ósseo;
 - b. Tireoidite de Riedel:
 - c. Tumor marrom:
 - d. Adenoma de paratireoide;
 - e. Carcinoma escamocelular;



Or Nikola Todorovic, Radiopaedia.org, rID: 51539

A urologia, especialidade que vem da cirurgia geral, insiste que a dor lombar é por câncer de próstata, e como a próstata está aumentada e com um PSA elevado, realizou-se uma prostatectomia radical. A patologia vem HPB, mas o paciente passa a cursar com dor contínua em abdome inferior e púbis. PSA normal e leucócitos de 12 mil.

3. Qual o diagnóstico?

CASO 4

Maria Bonita, 30 anos, com cefaleia, artralgia, febrícula, dor retrocular, poliartrite aguda simétrica, edema, rigidez matinal de forma aguda. Rash difuso e em fase associado. Aos exames: hemoglobina em queda, aumento de bilirrubinas e LDH, com Coombs negativo.

- I. Qual o diagnóstico?
- 2. Qual o agente mais provável?

O quadro articular se cronifica e se localiza em mãos. Há rigidez por mais de 30 minutos. FAN e FR positivos e anti-CCP em altos títulos.

3. Quais as possibilidades diagnósticas?

Iniciado tratamento com Metotrexato. Melhora das queixas articulares por vários anos. Algum tempo depois, cursa com quadro agudo de artrite em joelho, dor intensa, com calor e eritema, dificuldade de mobilização. Dr. Matheus, coçando seu bigode de francês, acha o caso interessante, decide examiná-la e percebe um baço aumentado, com ausência de linfadenopatia.

- 4. Qual a possibilidade diagnóstica para o quadro monoarticular?
- 5. Diante do quadro crônico de AR e sua suspeita, qual é o tipo histológico classicamente mais relacionado.

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Na radiografia de joelho, a margem da cartilagem é delineada por uma calcificação, indicado condrocalcinose (calcificação da cartilagem). 2. Este achado está relacionado à deposição de pirofosfato de cálcio na cartilagem, sugerindo o diagnóstico de Pseudogota. 3. Lembre-se dos 5 H's da Pseudogota (condições sistêmicas associadas a esta condição): Hiperparatireoidismo primário, Hipofosfatemia, Hipomagnesemia, Hipotireoidismo e Hemocromatose. A presença dos demais achados articulares sugestivos (envolvimento das 2ª e 3ª articulações metacarpofalangeanas, que evolui a seguir para uma padrão articular simétrico, semelhante à AR) concentra a suspeita em Hemocromatose.

CASO 02: 1. Neste momento, Doença de Still do Adulto, pelo quadro de dor faríngea, rash cutâneo e febre, associado a alto valor mantido de ferritina e ao quadro radiológico de erosões simétricas das articulações IFP e MCF. 2. Edema articular crônico e frio, associado ao uso de imunobiológico anti-TNF, sugerindo como melhor suspeita Artrite Tuberculosa!

CASO 03: 1. DISH (Hiperostose Espontânea Idiopática Difusa), ou doença de Forestier. Idoso com rigidez de pescoço, disfagia, estridor e disfagia indicam esta condição. 2. Fragmento ósseo apenas, pois só havia calcificação ossea cervical. 3. Artrite séptica de púbis, como complicação articular da prostatectomia radical (pubite séptica).

CASO 04: 1. Mulher jovem com cefaleia, febrícula, dor retroorbitária, artralgia (quadro viral típico, causa mais comum de artrites agudas), e quadro articular com padrão de AR, agudo, associado a rash cutâneo, erupção em face (fácies esbofeteada) e queda da hemoglobina, com bilirrubina indireta elevada, LDH alto e Coombs negativo. Isto tudo causado por uma artrite viral, que é a resposta, neste momento. 2. Parvovirus B19 ou eritrovirus B19, por todo quadro clínico clássico descrito acima de artrite aguda com queda de hemoglobina. 3. Quadro cronificado com anti-CCP e FAN positivos. Neste momento, a suspeita melhor seria Artrite Reumatoide! 4. Artrite aguda em joelho por gota secundária. Mulher jovem não tem direito a ter gota, não é?! Exceto em quadros específicos! Classicamente, por exemplo, deve-se afastar uma neoplasia hematológica, sobretudo com a esplenomegalia significativa que a nossa paciente apresenta. 5. Questão difícil, um plus aos ensinamentos do capítulo: Leucemia Linfocitica de Grandes Células Granulares, ou LGLG (Leucemia de Grandes Linfócitos Granulares), neoplasia com associação a quadros de AR, que está presente em 30% dos pacientes com as formas indolentes deste tipo de leucemia!



LOMBALGIA

AUTORES

Clístenes Queiroz Marília Sampaio Lenno Anjos Viviane Andrade

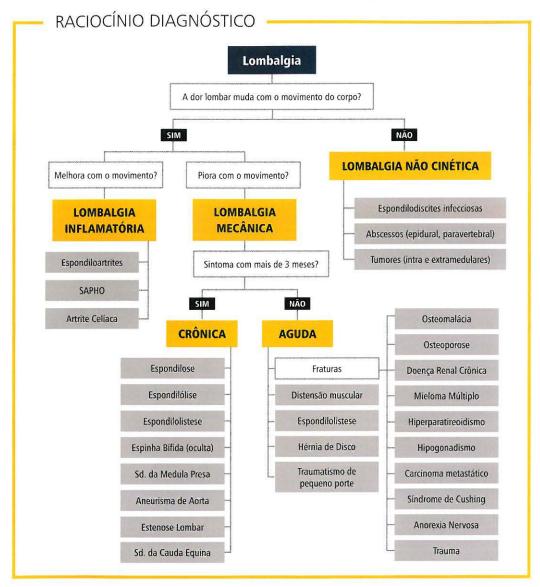
SUMÁRIO DO CAPÍTULO

LOMBALGIA MECÂNICA AGUDA, 385 LOMBALGIA MECÂNICA CRÔNICA, 392 LOMBALGIA INFLAMATÓRIA, 397 LOMBALGIA NÃO CINÉTICA, 399 BATALHA DAS SÍNDROMES, 405



O QUE É?

Dor na região do tronco compreendida entre o último arco costal e a prega glútea.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Depois da cefaleia, lombalgia é a causa de dor que mais motiva a ida ao médico. Mas não vacile! Você sempre deve pesquisar os sinais de alarme quando atender um paciente com lombalgia. A presença de um destes sinais indica a necessidade de exame de imagem, preferencialmente ressonância nuclear magnética ou o que puder ser feito mais rapidamente. Nós criamos um jeito fácil para você lembrar dos sinais de alarme nas lombalgias (veja ao lado):



TOME CUIDADO!

Um paciente com febre e dor lombar num contexto de mialgia difusa pode apresentar apenas uma síndrome viral.

SINAIS DE ALARME DA LOMBALGIA

D	Drogas	intravenosas
---	--------	--------------

S "SEM CONTROLE" (incontinência fecal)

T Trauma

Sepse (infecção recente ou atual/bacteremia)

Confira abaixo diagnósticos diferenciais que você deve pensar na presença desses sinais de alarme:

CONDIÇÃO ASSOCIADA	AUMENTAM A CHANCE DE
Drogas intravenosas (usuário de drogas intravenosas)	Abscesso epidural, lesão espinhal por disseminação de infecção, osteomielite, discite
Idade > 50 anos de idade	Infecção, câncer, doença vascular
Redução de peso (perda não intencional de, no mínimo, 10% em 6 meses)	Câncer, infecção crônica
Déficit neurológico	Compressão de medula
Aneurisma de aorta (relato de diagnóstico prévio)	Ruptura de aneurisma retroperitoneal
Sintomas noturnos	Abscesso epidural, osteomielite, câncer, espondiloartrites
Câncer (histórico prévio)	Doença metastática
lmunodepressão	Abscesso epidural, lesão espinhal por disseminação da infecção, osteomielite, discite
Incontinência fecal, retenção urinária e anestesia em sela (ie, hipoestesia perineal e perianal)	Síndrome da cauda equina
Trauma	Lesão traumática levando a compressão medular
Febre persistente	Abscesso epidural, osteomielite
Infecção bacteriana recente ou atual (eg, infecção do trato urinário, tuberculose / bacteremia / passado de cirurgia em região lombar com colocação de prótese)	Disseminação espinhal e para estrutura paravertebral da infecção infecção de prótese

CAUSAS MAIS TEMIDAS!

T Tuberculose

E Espondilodiscite

M Mieloma Múltiplo / Malignidades

Infecções

Dissecção aguda de aorta

A Aneurisma de aorta

S Síndrome da cauda equina

As causas mais temidas necessitam de diagnóstico e intervenção precoces devido ao risco de evolução desfavorável.

PULO DO GATO

A faixa etária pode ajudar na avaliação da dor lombar. Em idosos com dor lombar, causas neoplásicas e degenerativas devem ser afastadas.

Em geral, em pacientes acima de 50 anos de idade, há uma maior probabilidade da lombalgia refletir uma causa sistêmica.

Já em jovens com dor lombar prevalecem as causas mecânicas e inflamatórias de lombalgia.

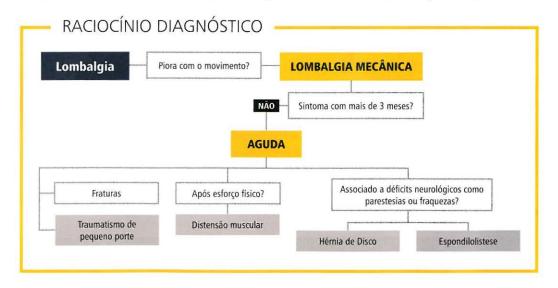
QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?



Os pacientes com mais de 6 semanas de dor e aqueles com sinais de alarme tem indicação de realizar exame de imagem da coluna lombar, preferencialmente **ressonância nuclear magnética**.

16.1 LOMBALGIA MECÂNICA AGUDA

Definida como a dor que piora com o movimento do corpo, e com duração menor que 3 meses. As "fraturas" podem ser decorrentes de traumas, ou patológicas quando secundárias a doença sistêmica.



ESPONDILOLISTESE



O QUE É?

É uma subluxação da vértebra lombar, por defeito congênito nos pares interarticulares.

Ocorre deslizamento de uma vérterbra sobre a outra. Na maioria das vezes, é a vértebra anterior.



EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em adolescentes ou adultos jovens, e em atletas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA MIELOPATIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Lombalgia que piora com extensão e melhora com a flexão. Pode estar associada a compressão da medula espinhal, gerando **déficit neurológico**.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

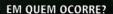
Diagnóstico radiográfico. Solicitar radiografia e/ ou ressonância nuclear magnética.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Cirúrgica, através de laminectomia posterior.

O QUE É?

Protrusão do núcleo pulposo de um disco intervertebral para o interior do canal medular, ou através do anel fibroso.



Faixa etária: 35 a 45 anos.

Homens são mais acometidos do que mulheres. 95% dos casos, apresentam lesão nas transições L4-L5 e L5-S1.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - MIELOPATIA

HÉRNIA DE DISCO



QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar súbita e lancinante que se estende para membros inferiores, nádegas ou quadril. Pode estar associado a compressão medular, gerando **déficit neurológico**.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

RNM se sintomas com mais de 4 semanas.

Eletroneuromiografia e estudo da condução nervosa se diagnóstico é questionável.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Anti-inflamatórios e/ou antidepressivos tricíclicos. Fisioterapia geralmente é necessária, principalmente em casos de déficit motor.



TOME CUIDADO!

A hérnia de disco é altamente prevalente, sendo a maioria assintomática. Portanto, se diagnosticada no exame de imagem, não necessariamente explica a causa da dor lombar. Apenas 1 a 2% das pessoas tem dor lombar atribuída à hérnia de disco.

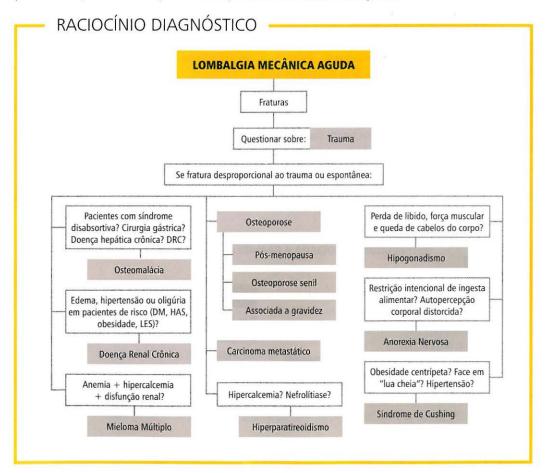
AVALIANDO HÉRNIA DE DISCO



Algumas características do exame de pacientes com hérnia:

- Amplitude do movimento reduzida: o aumento da pressão intradiscal durante a flexão da coluna lombar impele o disco para trás, no sentido ântero-posterior, piorando a dor da hérnia de disco. Há melhora ao deitar, posição onde a pressão intradiscal vai quase a zero.
- Sinal de Lasègue positivo: para o teste, o paciente deve estar em decúbito dorsal, com a perna
 reta, e o examinador levanta passivamente a perna. É positivo quando o paciente tem dor que
 se irradia ou exacerba no trajeto do dermátomo L4-L5 ou L5-S1.
- Sinal do arco da corda: Levanta-se a perna do paciente como na manobra de Làsegue até que a dor apareça. Nesse momento faz-se uma flexão do joelho, havendo redução e/ou desaparecimento da dor nessa manobra.

Ainda dentro das lombalgias mecânicas agudas, devemos raciocinar possíveis causas de fratura patológica, para além daquelas causadas por traumas (que também deve ser interrogado).



TOME CUIDADO!



Sempre investigue o mecanismo e força do trauma em casos de fratura, pois nem sempre o trauma é o fator mais importante para que ela ocorra. Se o mecanismo e força do trauma não justificar a fratura, podemos estar diante de uma "fratura patológica", geralmente por osteoporose primária ou doença sistêmica associada.

OSTEOPOROSE

Como você provavelmente já sabe, osteoporose é uma condição patológica caracterizada por perda de massa óssea e fragilidade do esqueleto, o que diminui a força óssea e, mais importante, aumenta o risco de quedas e fraturas! Hoje, seu diagnóstico é padronização pela OMS através da medida de Densidade Mineral Óssea (DMO) que leva em consideração a diferença (em desvios-padrão) da densidade do seu paciente e a densidade óssea média de uma população sadia, conhecida como T-score. Uma DMO ≤ -2,5 DP define osteoporose. DMO entre -1 e -2,5 DP é considerada osteopenia.

Alguns pontos importantes sobre osteoporose:

- Osteoporose não dói. Se o paciente com osteoporose tiver dor é porque tem fratura.
- O índice T-score não tem valor em mulheres na pré-menopausa ou homens, pois a população concebida para comparação na densitometria óssea foi de mulheres na pós menopausa.
- Não valorize o T-score baixo em uma paciente jovem, pois ele pode representar apenas o valor basal (pico de massa óssea). Portanto, o T-score só terá valor na comparação posterior com ela mesma, sobretudo na pós menopausa.
- Osteoporose localizada, fratura, lise, osteófito, petrose podem aumentar ou reduzir de forma irreal o T score. Deve-se avaliar se não há uma discrepância grande de valores entre as vértebras.
- Corticoides, famosos por serem capazes de desencadear osteoporose, já causam perda óssea nas primeiras semanas! Se for instituir corticoterapia, inclua Cálcio, Vitamina D desde o início.
 Se o paciente tiver outros fatores de riscos associados, acrescente Bifosfonato.

OSTEOPOROSE ASSOCIADA A GRAVIDEZ E LACTAÇÃO



O QUE É?

"Pregnancy and lactation associated osteoporosis" (PLO) é um tipo de osteoporose de etiologia desconhecida que afeta mulheres grávidas ou que estão amamentando.

EM QUEM OCORRE?

Dor lombar no último trimestre de gestação ou pós parto, e ocasionalmente, **redução da altura**

secundário a fratura de vértebra.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Afeta geralmente mulheres primíparas. Fatores de risco incluem: parentes de 1º grau com histórico de PLO, baixo IMC, sedentarismo, desnutrição, ingesta insuficiente de cálcio e tabagismo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Não existe critério diagnóstico específico (T-score não se aplica). É **diagnóstico de exclusão**. Radiografias podem revelar fraturas e a densitometria óssea revela algum grau de osteoporose.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento clássico da osteoporose inclui **cál- cio** (1200 mg/dia) + **vitamina D** (800 Ul/dia) + **bifosfonatos** (comumente Alendronato, 70 mg/
semana). Porém, em pacientes pré-menopausa as
doses de cálcio e vitamina D recomendadas são
menores (1000 mg/dia e 600 Ul/dia). Além disso,
a segurança do uso de bifosfonatos durante a
gravidez ainda é objeto de pesquisas.

LOMBALGIA MECÂNICA AGUDA Se fratura desproporcional ao trauma ou espontânea: Pacientes com síndrome disabsortiva? Cirurgia gástrica? Doença hepática crônica? DRC?

Osteomalácia

OSTEOMALÁCIA



O QUE É?

Desordem óssea caracterizada por mineralização diminuída do osteoide recém formado, em locais de turnover ósseo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O padrão ouro seria a biópsia óssea, pouco feita no contexto clínico. O diagnóstico acaba sendo baseada na clínica sugestiva + causa base.

EM QUEM OCORRE?

Associada a deficiência de vitamina D e hipofosfatemia primária. Ocorre em pacientes com **DRC**, **síndrome disabsortivas** (eg, Doença Celíaca) e com **doença hepática crônica.**

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

São insidiosos, e incluem dor e sensibilidade óssea que pioram à atividade, fraqueza muscular, dificuldade para andar e marcha cambaleante. 76% dos pacientes têm fraturas patológicas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Depende da causa base. Se ocorre por deficiência de **vitamina D**, pode-se repô-la com 50.000 Ul/ semana durante 6-8 semanas, seguido de manutenção com 800 Ul/dia. Se reposição, preocupar-se com níveis séricos de fosfato, PTH e cálcio (monitoração a cada 6-12 meses).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - FRAQUEZA

LOMBALGIA MECÂNICA AGUDA Se fratura desproporcional ao trauma ou espontânea:

Anemia + hipercalcemia + disfunção renal?

Mieloma Múltiplo

MIELOMA MÚLTIPLO



O QUE É?

É uma neoplasia de plasmócitos, que passam a superproduzir imunoglobulinas, do grupo das doenças chamadas de **gamopatias monoclonais**. As células se proliferam na medula óssea, resultando em lesões osteolíticas.

EM QUEM OCORRE?

É uma doença de idosos (entre 65-74 anos). Fatores de risco incluem aumento do IMC, histórico familiar e exposição ao "agente laranja", herbicida usado na agricultura.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento atual é com 1 agente modulador (eg, Lenalinomida) + corticoide (Dexametasona) + inibidor proteassomático (Bortezomib).

Soma-se a isso transplante autológo de MO e radioterapia, em tentativas de remissão da doença. Deve-se atentar para complicações como: crises hipercalcêmicas, IRA, doença renal terminal e compressão medular.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - INSUFICIÊNCIA RENAL - ANEMIA SÍNDROME CONSUMPTIVA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Síndrome anêmica (com fadiga e palidez) + dor óssea (principalmente em dorso, pescoço e ombros) induzida pelo movimento + insuficiência renal + síndrome consumptiva. Raramente, pode ocorrer compressão medular (levando a mielopatias), radiculopatias e massas intracraniais.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O laboratório exibe anemia, elevação de creatinina e a clássica **hipercalcemia**. Deve-se solicitar **eletroforese de proteínas séricas com imunofixação**, que deve detectar cadeias de imunoglobulinas da **paraproteína M** no soro, ou na urina (onde é chamada de proteína de Bence-Jones).

O critério diagnóstico obrigatório é **plasmocitose** medular ≥ 10% na biópsia da MO. Além disso, é preciso ao menos 1 dos seguintes:

- 1. Lesão de órgão-alvo (hipercalcemia, ou anemia, ou insuficiência renal ou lesão óssea);
- 2. Evidência de atividade (plasmocitose medular ≥ 60%, ou 1 lesão focal detectada por RM, ou razão entre cadeias leves de Ig envolvidas/ cadeias não envolvidas ≥ 100).

LOMBALGIA
MECÂNICA AGUDA

Se fratura
desproporcional ao
trauma ou espontânea:

Hipercalcemia?
Nefrolítiase?

Hiperparatireoidismo

HIPFRPARATIREOIDISMO



O QUE É?

Aumento da produção de paratormônio (PTH) pela paratireoide, ocasionando hipercalcemia.

EM QUEM OCORRE?

Para a doenaça primária, pode haver histórico familiar positivo. A condição é comumente secundária a **DRC**, ou **distúrbios de absorção** (eg, Doença Celíaca, insuficiência pancreática).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Caso evidências de doença secundária, tratar a causa base. Caso doença primária, a **paratireoidectomia** é a terapia mais efetiva.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - FRAQUEZA - DOR ABDOMINAL ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O mais comum é a doença **assintomática**, detectada em exames de rotina. Quando sintomática, cursa com: **osteíte fibrosa cística** (cursando com dor óssea) + **nefrolítiase** + **fraqueza muscular** + **distúrbios neuropsiquiátricos** (letargia, alteração de humor, psicose e disfunção cognitiva).

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Através de evidências de hipercalcemia + aumento dos níveis de PTH. Em pacientes com PTH levemente alterado (desproporcional à hipercalcemia), deve-se medir a excreção de cálcio em 24 horas e níveis de 25-hidroxivitamina D, para diferenciar a HPT da Hipercalcemia Hipocalciúrica Familiar (na HPT, a excreção está aumentada e há deficiência de vitamina D).

PULO DO GATO



O hiperparatireoidismo acomete mais tíbia e ossos longos.

LOMBALGIA MECÂNICA AGUDA Se fratura desproporcional ao trauma ou espontânea:

Perda de libido, força muscular e queda de cabelos do corpo?

Hipogonadismo



SÍNDROME DO HIPOGONADISMO MASCULINO

O QUE É?

Síndrome caracterizada por deficiência de androgênios.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Redução da libido, cabelo facial e corpo-

falo pequeno, diminuição do cabelo facial e corporal, diminuição da massa muscular e ginecomastia.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica + baixo

nível de testosterona em no mínimo 2 ocasiões.

QUAIS AS CAUSAS?

Hipogonadismo primário:

Síndrome de Klinefelter (congênito)

Criptorquidismo, Varicocele (congênito)

Infecções, radiação, glicocorticoides

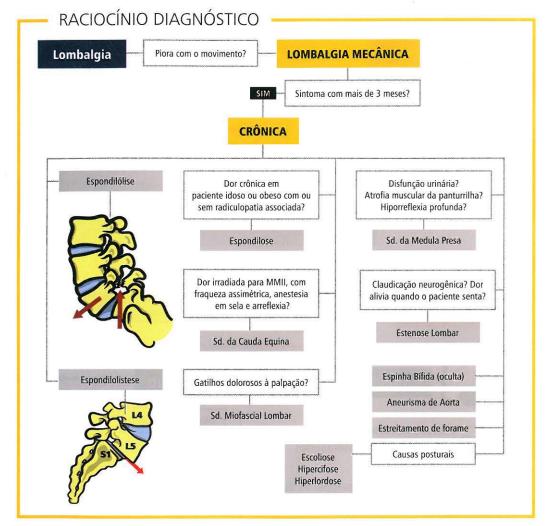
Hipogonadismo secundário:

Tumores, doenças infiltrativas Síndrome de Kallmann (congênito) O QUE FAZER?

Sem conduta específica para a síndrome, tratar de acordo com a causa.

16.2 LOMBALGIA MECÂNICA CRÔNICA

Definida como a dor que piora com o movimento do corpo (o paciente também pode referir como "dor que melhora ao repouso"), e com duração maior que 3 meses. Tanto nesse grupo quanto nas próximas lombalgias que iremos abordar, você conhecerá outras síndromes que apresentam lombalgia como sintoma.





TOME CUIDADO!

Alterações degenerativas como espondilose, osteófito, espondilolistese frequentemente são assintomáticas! Espondilose, quando sintomática, apresenta lombalgia associada a rigidez.

LOMBALGIA MECÂNICA CRÔNICA

Claudicação neurogênica? Dor alivia quando o paciente senta?

Estenose Lombar



SÍNDROME DA ESTENOSE LOMBAR

O QUE É? Estreitamento do canal espinhal com compressão das raízes nervosas lombossacrais.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar: veja

que inusitado! Na estenose lombar, subir ladeiras é menos doloroso do que descer! Alivia na flexão ou posição sentada. Além disso, pode cursar com:

- Fragueza nas pernas (43%)
- Radiculopatia (6%)
- Parestesia nas extremidades inferiores (63%)
- Claudicação neurogênica (94%)

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Principalmente.

através da **RNM**. TC pode ser útil para delinear anatomia óssea. **Estudo vascular** para afastar claudicação de causa vascular.

O QUE FAZER?

Cirurgia de **laminectomia posterior** para descompressão medular.

QUAIS AS CAUSAS?

Espessamento do ligamento flavum

Hérnia de disco

Espondilolistese

Espondilose

Cisto sinovial

Escoliose

Deposição de sais de cálcio

Traumatismo

Cirurgia da coluna vertebral

Lipomatose extradural

Osteoporose

Acromegalia

Osteodistrofia renal

Hipoparatireoidismo

Doença de Paget

DISH (Hiperostose Esquelética Idiopática Difusa)

Fluorose

Acondroplasia (congênita)

Idiopática (congênita)

PULO DO GATO

Na **estenose medular**, a dor piora com a extensão lombar. A extensão da coluna lombar durante 30 segundos desencadeia a dor. Observe que diferentemente da doença discal lombar, os sintomas da estenose lombar geralmente são aliviados pela posição sentada. No exame, sinal de Romberg é positivo.

Quanto às causas da doença, as mais comuns são as degenerativas.

TOME CUIDADO!

Não confunda os sintomas de claudicação vascular e claudicação neurogênica:

CLAUDICAÇÃO NEUROGÊNICA	CLAUDICAÇÃO VASCULAR
Provocada pela posição em pé, sem deambular	Provocada pela deambulação
Melhora com a flexão do tronco	Melhora no repouso
Melhor desempenho ao subir escadas	A dor é desencadeada ao subir escadas
Pulsos periféricos presentes	Pulsos periféricos reduzidos ou ausentes
Sintomas de proximal (nádegas) para distal (pés)	Sintomas de distal (pés) para proximal (nádegas)
Causada por isquemia das raízes da cauda equina dentro do canal vertebral	Causada por oclusão das artérias dos MMII

DOENÇA DE PAGET ÓSSEA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Distúrbio crônico do osso em que a renovação óssea é acelerada em áreas localizadas.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em idosos (> 55 anos), já que prevalência da doença aumenta com a idade. Não há fatores modificáveis associados.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pacientes apresentam **fosfatase alcalina elevada**. Com clínica e laboratório sugestivos, confirma-se com **radiografia** das regiões afetadas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - ESTENOSE LOMBAR

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor óssea persistente, pior à noite, profunda e grave, assoaciada a **rigidez**, **fadiga**, **deformidade** e **supercrescimento ósseo** levando a dor lombar e estenose espinhal. A compressão do cordão espinhal pode levar à isquemia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Deve-se utilizar bifosfonatos, em especial o **Zo-**ledronato ou Ácido Zoledrônico (IV, 5 mg, dose única, com possibilidade de repetição em 12 meses se FA ainda aumentada). Opções incluem Alendronato e Risedronato. Repor vitamina D e cálcio se necessário.



PULO DO GATO

Tanto a Doença de Paget quanto metástases de câncer de próstata cursam com lesões blásticas. Para diferencia-las na radiografia sacroilíaca, podemos avaliar a presença do **Sinal de Brim**: um espessamento das linhas ileopectineas, exclusivo da doença de Paget.

Imagem: José, F. F., Pernambuco, A. C. A. & Amaral, D. T. (2008)

LOMBALGIA MECÂNICA CRÔNICA

Disfunção urinária? Atrofia muscular da panturrilha? Hiporreflexia profunda?

Sd. da Medula Presa

SÍNDROME DA MEDULA PRESA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Distúrbio do desenvolvimento da parte inferior da medula espinhal e raízes nervosas em que ocorre impedimento da ascensão da medula dentro do canal medular, permanecendo o cone medular em posição anormalmente baixa.

EM QUEM OCORRE?

Pode estar associada a outros disrafismos da medula (mielomeningocele).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Liberação cirúrgica. Em pacientes assintomáticos, é aceitável terapia expectadora. Atentar para complicações pós-cirúrgicas (infecção, meningite, disfunção urinária ou intestinal, etc.)

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar + disfunção vesical + fraqueza nas pernas + atrofia do músculo da panturrilha + diminuição ou ausência de reflexos profundos + perda sensitiva em dermátomo. Pode ocorrer: perna curta, deformidades do pé, e depressão ou tufo de pelos na pele que recobre a região lombar inferior.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é coonfirmado com demonstração radiológica (ressonância magnética).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - FRAQUEZA - MIELOPATIA

LOMBALGIA MECÂNICA CRÔNICA

Gatilhos dolorosos à palpação?

Sd. Miofascial Lombar

SÍNDROME MIOFASCIAL LOMBAR

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Afecção dolorosa localizada que acomete fáscias e músculos, causada pela presença de pontos de gatilho entre o músculo e sua fáscia.

EM QUEM OCORRE?

Em qualquer idade, embora haja um pico de incidência entre os 30 a 60 anos. Estudos apontam para maior frequência no sexo feminino.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar profunda, que responde à palpação dos **gatilhos miofasciais** (pontos que produzem dor à distância ou irradiada quando palpados) + **restrição de movimento** na área afetada.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. Há descrições de anormalidades eletromiográficas nos pontos gatilho, porém descritas em estudos isolados.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Aplicação de compressar frias no local + extensão passiva do músculo envolvido + exercício (fisioterápico) + antidepressivo tricíclico.

LOMBALGIA MECÂNICA CRÔNICA

Dor irradiada para MMII, com fraqueza assimétrica, anestesia em sela e arreflexia?

Sd. da Cauda Eguina



SÍNDROME DA CAUDA EQUINA

O QUE É?

Lesão das raízes nervosas lombossacrais dentro do canal vertebral distal, ao término da medula espinhal.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar, irradiada para MMII,

associada a **fraqueza** em membros inferiores, **radiculopatias**, **anestesia em sela** e **arreflexia** nas pernas. Pode apresentar: retenção urinária, ataxia, incontinência de bexiga e intestino, perda do tônus retal e mudanças sensoriais/motoras progressivas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico eminentemente clínico,

sendo a RM útil para definição da causa subjascente.

QUAIS AS CAUSAS?

Prolapso de disco intervertebral Fratura de vértebra lombossacra

Espondilite Anquilosante

Punção lombar (acidental)

Trauma

Tumores compressivos

Infecção

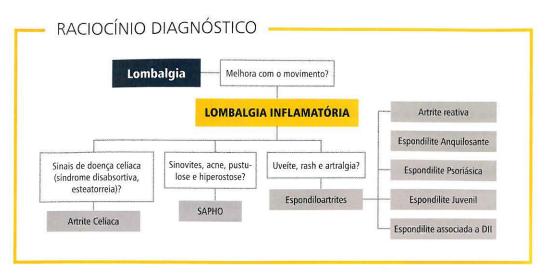
Hematoma dentro do canal vertebral Lesões expansivas

O QUE FAZER?

Sem conduta específica para a síndrome, tratar de acordo com a causa.

16.3 LOMBALGIA INFLAMATÓRIA

Trata-se da dor em região lombar que, diferente da lombalgia mecânica, melhora com o movimento.





TOME CUIDADO!

Pseudogota ou Doença do Pirofosfato de Cálcio, raramente, pode acometer o esqueleto axial e ter apresentação aguda. Existem casos de estenose lombar e hérnia de disco aguda secundários a pseudogota.



SÍNDROME DAS ESPONDILOARTRITES

O QUE É?

Grupo de doenças que compartilham características clínicas e genéticas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar, uveíte, sintomas gastrointes-

tinais, rash, inflamação do esqueleto axial (sacroilíaca), oligoartrite assimétrica, dactilite e entesite.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico.

Pacientes comumente apresentam o alelo HLA B27, e fator reumatoide (FR) negativo.

O QUE FAZER?

QUAIS AS CAUSAS?

Artrite Reativa

Espondilite Anquilosante

Espondilite Psoriásica

Espondilite associada a

Doença Inflamatória Intestinal

Espondilite de início juvenil

Sem conduta específica para a síndrome, tratar de acordo com a causa.

O QUE É?

Espondiloartropatia autoimune inflamatória e crônica, pertencente à família das espondiloartrites soronegativas, em que ocorre inflamação e fusão (anquilose) das vértebras.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar e no pescoço, de início insidioso, noturna, que melhora à movimentação. Além disso, é comum perda da mobilidade da coluna, podendo cursar com anormalidades posturais.

Condições associadas comumente encontradas: inflamação do colon ou íleo, **uveíte anterior aguda**, psoríase, insuficiência aórtica, bloqueio atrioventricular e Doença Inflamatória Intestinal.

EM QUEM OCORRE?

Faixa etária: 20 a 40 anos de idade. Homens são mais acometidos do que mulheres. A doença está associada a presença do HLA-B27, e o risco é maior entre parentes de um indivíduo afetado.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Terapia inicial com **AINES** (eg, Naproxeno 500 mg 2x/dia, ou Ibuprofeno 800 mg 3x/dia). Se resposta inadequada, incluir **anti-TNF** (eg, Adalimumab 40 mg/semana alternada) ou **anti-IL17** (eg, Secukinumab). Se o quadro permanecer refratário, reavaliar o diagnóstico. Corticoides e opioides são inefetivos para EA.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - ARTRITE - OLHO VERMELHO

Fig 1 - Radiografia mostrando estágio final de paciente com EA, evidenciando pontes de sindesmófitos na coluna lombar, dando a aparência clássica de "coluna de bambu".

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico, através de clínica sugestiva + radiografia evidenciando sacroileíte. Se não houver sacroileíte e o outras causas forem menos prováveis, pode-se usar os 11 aspectos clínicos da EA (pelo menos 4 devem ser presentes):

Dor nas costas de característica inflamatória;

Dor no calcanhar (entesite)

Dactilite

Uveíte

História familia positiva

Doença Inflamatória Intestinal

Dor nas nádegas alternada

Psoríase

Artrite assimétrica

Resposta positiva ao uso de AINES

VHS e PCR elevados

Em último caso, se o paciente não fecha 4 critérios clínicos, pode-se testar a presença do **HLA-B27**. Se positivo + 2 ou 3 características, define-se o diagnóstico.

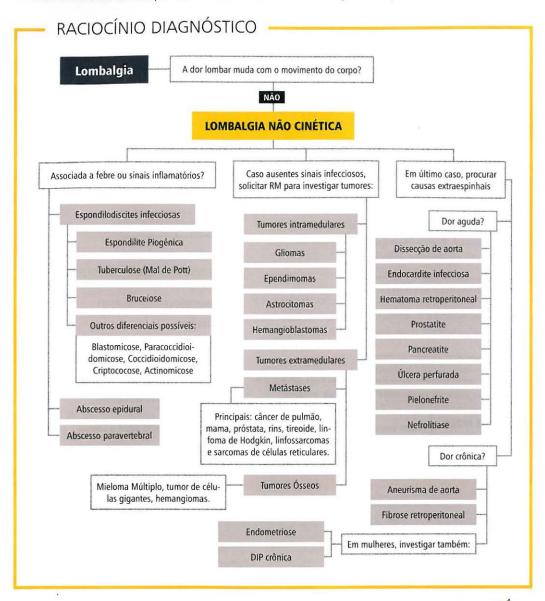




Imagem: Gouveia, E. B., Elmann, D. & Morales, M. S. A. (2012)

16.4 LOMBALGIA NÃO CINÉTICA

Definida como a dor lomba que não sofre influência da movimentação do corpo.



PULO DO GATO -

Pense em neoplasias e infecções sempre que **dor piorar à noite/ao decúbito dorsal.**Para diferenciar os dois, a radiografia pode ajudar: neoplasias poupam o disco intervertebral, enquanto que a infecção acomete o disco intervertebral.



PULO DO GATO

Outra dica para tumores: nos tumores extradurais, a lombalgia vem antes da dor radicular ou déficit neurológico. Já nos tumores intramedulares e intradurais, a dor radicular ou déficit neurológico costumam preceder o quadro de lombalgia.

LOMBALGIA NÃO CINÉTICA

Associada a febre ou sinais inflamatórios?

Espondilodiscites infecciosas



SÍNDROME DAS ESPONDILODISCITES

O QUE É?

Sinais e sintomas clássicos de processos patológicos que juntam osteomielite vertebral, espondilite e discite.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre, lombalgia e dor

à palpação do local acometido. No caso de agentes infecciosos lentos, pode apresentar perda de peso.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A clínica pode ajudar, mas geralmen-

te o diagnóstico exige RNM e, às vezes, biópsia.

QUAIS AS CAUSAS?

Piogênicas (mais comum agente é o Staphylococcus aureus, seguido de gram--negativos e estreptococos).

Tuberculose (mal de Pott)

Brucelose

Micoses

Parasitárias

Lesão de Anderson (conhecida como espondilodiscite asséptica).

O QUE FAZER?

Sem conduta específica para a síndrome, tratar de acordo com a causa.

COMO DIFERENCIAR ESPONDILODISCITE PIOGÊNICA DA TUBERCULOSA **PIOGÊNICA TUBERCULOSA** Realce do corpo vertebral Homogêneo Heterogêneo Disco intervertebral Acometido precocemente Relativamente poupado Acometimento vertebral Segmentar Multissegmentar

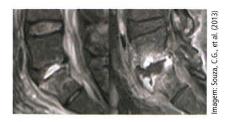


Fig 2 - Acometimento segmentar de L5-S1 com evidente acometimento do disco intervertebral. Cultura positiva para S. aureus.



Fig 3 - Acometimento multissegmentar de L1 e parcialmente de L2, com realce heterogêneo, efeito expansivo sobre a medula. Cultura positiva para M. tuberculosis Observe que o disco é pouco afetado.



TOME CUIDADO!

Em 50% dos casos de espondilodiscite e abscesso vertebral a febre está ausente.

MAL DE POTT

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Envolvimento da **tuberculose** nos ossos e articulações da coluna vertebral decorrente de reativação de focos hematogênicos ou disseminação a partir de linfonodos paravertebrais adjacentes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor óssea (comumente, lombalgia) associado a **espasmos e rigidez muscula**r dos músculos dorsais ao redor da infecção. Febre e perda de peso são relativamente incomuns (< 40%).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento semelhante ao da tuberculose clássica: 2 meses com RIPE + 4 meses com RI (R rifampicina I isoniazida P pirazinamida E etambutol), estender em caso de meningoencefalite, HIV, DM, persistência de baciloscopia positiva, etc.

EM QUEM OCORRE?

Corresponde a 10% dos casos extrapulmonares de tuberculose. A coluna vertebral é acometida em 40% dos casos e os quadris em 13%. O local mais comum em adultos é a coluna torácica inferior e lombar superior e o local mais comum em crianças é a coluna torácica superior.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Geralmente, **RM** é utilizada para estabelecer a anatomia e a probabilidade da doença (apesar de não haver patognomônicos radiológicos). Confirma-se o diagnóstico com **biópsia** óssea e **cultura** do material coletado.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - FEBRE - SÍNDROME CONSUMPTIVA

O QUE É?

Doença febril aguda causada pela *Brucella sp.*Transmitida direta ou indiretamente aos humanos a partir de animais (ruminantes e suínos).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre insidiosa, astenia, sudorese noturna, perda de peso e artralgias. Pode apresentar hepato, espleno ou linfonodomegalia. 70% dos pacientes apresentam doença osteoarticular.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Doxiciclina (100 mg 2x/dia por 6 semanas) + Estreptomicina ou Gentamicina ou Rifampicina. Se espondilite, aumente o tratamento para 12 semanas.

BRUCELOSE

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em trabalhadores rurais em contato com animais. Difundida globalmente.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Cultura (sangue ou tecidos biopsiados). Existe **sorologia específica**, diagnóstica quando atesta aumento ≥ 4 vezes nos títulos em dosagens feitas com duas semanas de intervalo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - FEBRE - SD. CONSUMPTIVA HEPATOESPLENOMEGALIA - LINFADENOPATIA

PULO DO GATO

Tuberculose x Brucelose na radiografia de coluna vertebral, observe as diferenças:

	TUBERCULOSE	BRUCELOSE
Vértebras	Contíguas	Múltiplas ou contíguas
Corpo vertebral	Perda precoce de morfologia	Intacto
Compressão do canal	Comum	Rara
Osteófito	Incomum	Anterolateral
Deformidades	Cunha anterios; Giba	Incomuns
Abscesso de Psoas	Provável	Raro





SÍNDROME DA SACROILEÍTE

O QUE É?

Inflamação das articulações sacroilíacas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar. Dependendo da causa, pode

apresentar sintomas como artrite (espondiloartropatias) e febre prolongada (infecções).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A síndrome é confirmada diante de uma

radiografia ou RM com evidências de sacroileíte. Porém, a suspeita é eminentemente clínica.

O OUE FAZER?

Sem conduta específica para a síndrome, tratar de acordo com a causa.



Fig 4 - Sacroileíte bilateral de grau 3.

QUAIS AS CAUSAS?

Espondiloartropatias:

Espondilite anquilosante

Artrite reativa

Doença inflamatória intestinal

Artrite psoriásica

SAPHO

Infecciosas:

Infecções piogênicas

Tuberculose

Brucelose

Paracoccidiomicose

Doença de Whipple

Outros:

Hiperparatireodismo

Paraplegia

Sarcoidose

Imagem: Restrepo, J. P. & Molina, M. D. P. (2012)

SACROILEÍTE NO EXAME FÍSICO

Alguns testes que compõem a síndrome da sacroileíte:

Teste de Gaenslen: Paciente em decúbito dorsal, manter a perna não testada em extensão e a perna a ser testada em flexão máxima. O examinador coloca a mão na parte



anterior da coxa da perna não testada e a outra mão sobre o joelho da perna testada para aplicar uma pressão para flexão máxima. O teste é positivo quando essa tração reproduz dor lombar e indica sacroileite.

Teste de Patrick ou Fabere: Paciente em decúbito dorsal, colocamos o calcanhar do membro inferior em questão sobre o joelho do lado oposto; o examinador aplica então uma força sobre o joelho fletido e outra sobra a espinha ilíaca antero superior oposta, como se estivesse abrindo um livro. Se a dor for referida na região inguinal, pode haver patologia na articulação do quadril. Se a dor for referida na região posterior, pode haver patologia na articulação sacroilíaca.

LOMBALGIA NÃO CINÉTICA

Em último caso, procurar causas extraespinhais

Dor crônica?

Fibrose retroperitoneal



SÍNDROME DA FIBROSE RETROPERITONEAL

O QUE É?

Inflamação e fibrose do tecido retroperitoneal que encarcera os uréteres ou órgãos abdominais.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor lombar (>

90%) + fadiga

(60%) + perda de peso (54%) + anorexia e febre baixa. A doença é rara, predomínia no sexo masculino, entre 50 e 60 anos de idade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A suspeita é clíni-

ca, mas a confirmação e definicação da causa exige imagem (geralmente, TC).

O QUE FAZER?

Sem conduta específica para a síndrome, tratar de acordo à causa.

QUAIS AS CAUSAS?

Doença Inflamatória relacionada a IgG4

(Doença de Ormond)

Aneurisma de aorta abdominal

Arterite (inflamação periaórtica)

Fibrose mediastinal

Fibrose mesentérica

Colangite Esclerosante Primária

Tromboflebite

Tireoidite de Reidel

Drogas

Câncer (tumor carcinoide); radioterapia

Infecção: Tuberculose, Histoplasmose,

Actinomicose

Histiocitose: Amiloidose

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. BECKER J.A., STUMBO J.R. Back Pain in Adults. Prim Care Clin Office Pract 40: 271-288, 2013.
- 2. CASSER H.R., SEDDIGH S., RUSCHMANN M. Acute Lumbar Back Pain: Investigation, Differential Diagnosis and Treatment. Deutsches Arzeteblatt Internacional, 2016; 113: 223-34.

- 3. BORCZUK P. An Evidence-Based Approach To The Evaluation And Treatment Of Low Back Pain In The Emergency Department. Emergency Medicine Practice, 2013.
- MIKHAEL M.M., CHIOFFE M.A., SHAPIRO G.S. Calcium Pyrophosphate Dihydrate Crystal Deposition Disease (Pseudogout) of Lumbar Spine Mimicking Osteomyelitis – Discitis with Epidural Phlegmon. The American Journal of Orthopedics. August, 2013.
- MOURA C.A.G.G. et al. Sacroiliitis preceding disseminated pelvic and peritoneal tuberculosis. Case Reports in Clinical Pathology, 2016.
- 6. PEREIRA F.O.C. et al. Doença de Forestier: uma causa de disfagia a ser lembrada. Einstein, 2013.
- BRAZIL A.V. et al. Diagnóstico e tratamento de lombalgias e lombociatalgias. Revista Brasileira de Reumatologia, v 44, n. 6, p. 419-25, nov./dez., 2004.
- CARVALHO G.B.S, et al. Diagnóstico Diferencial das lesões inflamatórias e infecciosas do cone medular utilizando a ressonância magnética. Radiol Bras. 46 (1):51-55. 2013.
- 9. MATAS S.L.A. Neuroesquistossomose. Revista Neurociências 9(1): 27-31, 2001.
- GUERRA J.G., LIMA F.A.C., MACEDO L.M.G., ROCHA A.A.L., FERNANDES J.L. Síndrome SAPHO: entidade rara ou subdiagnosticada? Radiol. Bras 38(4):265-271, 2005.
- 11. NESSRINE A., ZAHRA A.F., TAOUFIK H. Musculoskeletal involvement in sarcoidosis. J. Bras Pneumol 40(2):175-182, 2014
- 12. YU H., LU C.H., Sacroiliitis-like pain as the initial presentation of primary hyperparathyroidism. Arch Osteoporos 7:315-318, 2012.
- ALVARENGA J.A.L.S., et al. Paracoccidiomicose na coluna vertebral: relato de caso e revisão da literatura. São Paulo Med J. 134(3):263-7, 2016
- LEBRE A. et al. Espondilodiscite Brucélica: casuística dos últimos 25 anos. Revista Científica da Ordem dos Médicos, 2014.
- TERZI R., TERZI H., OZER T., KALE A. A rare cause of postpartum low back pain: pregnancy-and-lactation-associated osteoporosis. BioMed Research Internacional, 2014.
- MARTINEZ J.E., FILHO I.S.B., KUBOKAWA K., PEDREIRA I.S., MACHADO L.A.M., CEVASCO G. Comparação clínica e funcional de pacientes com fibromialgia e dor miofascial. Acta Fisiátrica 5(3): 159-163,1998.



BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Cenário: o balcão de um velho bar do interior da Bahia. Alguns falam que foi em Salobro, perto de Irecê, outros que foi em Ibicarai, perto de Itabuna. Há ainda quem jure que foi na entrada de Riacho de Santana. Ninguém sabe ao certo. O que se tem certeza é que tocava João Mineiro e Marciano no rádio do bar. E que o nosso personagem tomava Cambuí e contava seu passado de azar:

"Eu fui ao garimpo E deixei a minha mulher. Ela entregou O amor pra quem quiser. Eu estava trabalhando, Trabalhei com muita fé. Arrumei muito dinheiro E mandei pra minha mulher. O dinheiro ela foi gastando Com os homens do Cabaré. Bebo eu bebo mesmo! Eu boto é pra beber! Ahh! E com meus amigos Eu bebo com prazer! Uhh! E com meus amigos Eu bebo com prazer! Leidiane, Leidiane, you my love! Leidiane, eu te quero, you my love! Leidiane, eu te peço pra você voltar, Ah, volte meu bem! Que eu sei que vou te perdoar."

Era Júlio: 40 anos, magro, moreno, feio, rosto cheio de acnes enormes, quase bolhas, cabelos pretos. Contava que no trabalho dos túneis do garimpo, em uma fazenda de leite entre os municípios de Paramirim e Brotas de Macaubas, há seis meses, sentiu uma dor nas costas na transição toracolombar, ao levantar uma pedra. Ao apertar o local, um pouco à esquerda nas costas, na

altura das costelas, doía bastante. Ao se movimentar piorava. Mas não tinha dor nas pernas, nem nas nádegas, nem fraqueza ou febre.

Parou um pouco de trabalhar e sentiu alguma melhora. Lembrou do exame de ressonância que fez uma vez em Feira de Santana, há 2 anos. Será que era aquilo? Ao acordar no outro dia já estava quase bom com o Diclofenaco que usou. Ligou para Leidiane para dizer que estava melhor e com saudade.



1. Qual o diagnóstico mais provável para a dor lombar de Júlio naquele momento?

CASO 2

Aúsica: Leidiane - Júlio Nascimento

Alguns meses depois, quando trabalhava no garimpo, sentiu uma dor intensa, abrupta, que o fez voltar pra casa dois dias depois. A dor descia pelas nádegas e chegava às duas pernas, deixando-o prostrado numa armação de lona, pois qualquer atividade a piorava. Chegou em casa num carro de frete com umas pedras brutas ainda sem avaliar na bagagem. Se arrastava naquele fatídico dia. Mas na sua cama já estava sua amada Leidiane, com outro.

- I. Qual o diagnóstico mais provável para a dor lombar de Julio neste momento?
- 2. Qual o local da coluna mais comumente acometido nessa condição?

Era Leidiane o fruto de uma vida sofrida? Será que o sofrimento da mãe explicava a filha ser corneteira? A mãe de Leidiane teve 13 filhos. Bem na gravidez de Leidiane, a caçula, o novo namorado da mãe, um policial, que vivia de grupo de extermínio, lhe deu um chute na barriga, bem na cabeça de Leidiane bebê. Sangramento genital! Correram para o Hospital de Seabra e se depararam com Dr. Marcelo, quer dizer, com o estudante de medicina Thales, com o carimbo de Dr. Marcelo.

Mas a questão é que quando ele viu tanto sangramento numa gestante de pouco mais de 7 meses, ele agiu: colocou um monte de gaze no local e chamou a ambulância para levar para Salvador! Dentro da ambulância foi a mãe de Leidiane com a Leidiane dentro, sangrando até Salvador, sem um acesso venoso sequer.

CASO 3

Voltando ao nosso amigo, dizem que após ser medicado pelo Dr. Ênio, Júlio foi pra uma cidade maior fazer um exame. Alguns falam que foi para Barreiras, outros pra Jequié. Há quem afirme que foi parar em Picos, no Piauí. A questão é que o nosso paciente já tinha alguma melhora leve da força em MMII e da dor lombar quando fez este exame ao lado:

• I. E agora? Qual o diagnóstico mais provável?



magem: Dr Roberto Schubert, Radiopaedia.org, rID: 14353

CASO 4

Após deixar o pobre Júlio e fugir com o trapezista do circo Estoril, a vida de Leidiane também não foi das melhores. Tudo bem que seus lábios ficavam a cada dia mais carnudos e sensuais e suas unhas mais fortes e longas e bonitas. Ganhou também em elasticidade, e passou a acompanhar seu novo amor no palco do circo como contorcionista. Chegaram a lhe por numa caixa minúscula, toda dobrada; e fez sucesso algum tempo neste número, mas algo aconteceu: passou a não caber

na caixa por causa do nariz! E as costas passaram a doer. Não conseguia mais dormir com o palhaço, nem com o domador, e nem com o velho dono do circo sem sentir uma dor nas costas! E interessante, na posição sentada ela ia bem. Agachada, de cócoras, até de quatro. Mas em pé não conseguia ficar quase tempo nenhum pois as pernas doíam! E o mais louco: preferia subir as

escadas a descê-las, lhe parecia mais confortável!

- I. Qual o diagnóstico sindrômico da nossa amada Leidiane?
- 2. E qual a mais provável patologia para o diagnóstico etiológico?

CASO 5

Ele se achava o cara! Mesmo casado com a bela Marina, e com 2 filhos, sempre dava um jeito de sair de casa! Perfil no Tinder, suíte preferida no motel. Ele era o pegador! Reza a letra que tinha sido ele o compositor da música de Alexandre Pires, na versão sem censura:

"Tô fazendo amor / Com oito pessoas / Mas meu coração / Vai ser pra sempre seu O que o corpo faz / A alma perdoa / Tanta solidão / Quase me enlouqueceu" Música: Depois do Prazer - Só Pra Contrariar

Adorava cantar alto nas festas:

"Tô namorando todo mundo / 99% anjo, perfeito / Mas aquele 1% é vagabundo Aquele 1% é vagabundo / Safado e elas gostam" Música: Aquele 1% - Wesley Safadão

E quando alguém ameaçava contar pra mulher dele, ele saia dando uma de Ludmila:

"Tu não tem nada pra fazer / E fica nessa agonia

Fala de mim, pensa em mim / Vinte e quatro horas por dia" Música: 24 horas por dia - Ludmilla

O cara era profissional! Um conquistador! Contam que foi depois de um tórrido romance com uma certa médica residente que ele criou aquela música massa e mandou pro Harmonia:

> "Deixa eu te amar neném, te amar neném / Te amar neném, te amar neném Daquele jeito, me abraça, me beija / Me arranha, me chama de seu preto Daquele jeito, te pego, te amasso / E te mostro porque eu sou do gueto" Música: Daquele Jeito - Harmonia do Samba

Mas aqui nessa história, assim como na vida, o destino sempre reserva surpresas:

Naquela semana, sentiu algum ardor ao urinar. E passou a cursar há 2 dias com uma dor lombar, que se localizava principalmente no meio de cada um dos glúteos, além do cotovelo esquerdo ter inchado junto com 2 dedos da mão direita. "Será que era gota?", pensou.

I. Qual a doença do pegador?

CASO 6

O "pegador" curou-se daquela dor lombar, mas continuava pegando umas e outras. Até que um dia estava na suíte master do motel, no bem bom, quando o localizador do iPhone proporcionou um encontro totalmente inesperado. Marina, sua esposa devotada entrou:

> "Bonito! / Que bonito, heim! / Que cena mais linda Será que eu estou atrapalhando o casalzinho aí? Que lixo! / Cê tá de brincadeira? / Então é aqui o seu futebol toda quarta-feira! E por acaso esse motel / É o mesmo que me trouxe na lua de mel? É o mesmo que você me prometeu o céu? / E agora me tirou o chão E não precisa se vestir / Eu já vi tudo que eu tinha que ver aqui Que decepção! / Um a zero pra minha intuição

Não sei se dou na cara dela ou bato em você / Mas eu não vim atrapalhar sua noite de prazer E pra ajudar pagar a dama que lhe satisfaz / Toma aqui uns 50 reais"

Música: 50 reais - Najara Azevedo

Foi o fim! Marina lhe tirou o dinheiro e os filhos! Perdido, sem lar, afundou na bebida e nas drogas!

"Meia noite no meu quarto ela vai subir / Ouço passos na escada. Vejo a porta abrir

Um abajur cor de carne. Um lençol azul. Cortinas de seda / O seu corpo nu.

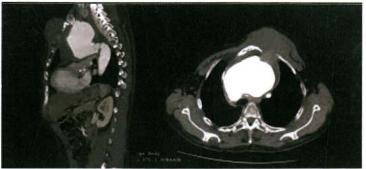
Menina veneno. O mundo é pequeno demais pra nós dois.

Em toda cama que eu durmo, Só dá você, só dá você. Só dá você!"

Música: Menina Veneno - Ritchie

Todo castigo era pouco! Fora o quadro alucinatório acima, Caio passou a cursar com amnésia e dificuldade de realizar suas atividades diárias. Uma dor lombar o incomodava há quase um ano. Dor diária, sem melhora com o repouso, durava o dia e só aumentava no passar dos meses.

Realizado o exame de imagem, isto foi visualizado!



magem: Feitosa, I. N. A. et. al. (2015)

I. Diante de toda a história de Caio Pegador, qual o diagnóstico que melhor explica todos os sintomas?

CASO 7

Vocês lembram do nosso amigo Júlio, o corno sofredor? O que estava lá no interior com um quadro medular de dor? Pois é! Ele se curou. E ao voltar pra casa e remexer nas velhas malas do garimpo, o que achou? As pedras brutas que ele nunca tinha mandado avaliar. Resultado: um diamante valioso estava no meio delas e o homem de pobre sujo, seboso e cachaceiro virou um rei rapaz! Comprou uma Amarok, uma Hilux, um Volvo e um Camaro! E a essa altura já deve estar candidato a prefeito de sua cidade de America Dourada, Ipupiara ou Caetité!

E adivinhem quem desceu do ônibus semana passada atrás dele? Toda estropiada de sainha e com as mãos enormes, o narigão e as orelhonas? Quem? Quem? Leidiane! Essa mesma! Mas aí ele respondeu à altura:

"Como é que você ainda tem coragem de falar comigo?

Além de não ter coração, não tem juízo / Fez o que fez e vem me pedir pra voltar

Você não merece 1% do amor que eu te dei / Jogou nossa história num poço sem fundo

Destruiu os sonhos que um dia sonhei / Quer saber? Palmas pra você!

Você merece o título de pior mulher do mundo

Agora assista aí de camarote / Eu bebendo gela, tomando Ciroc Curtindo na balada, só dando virote / E você de bobeira sem ninguém na geladeira

Pra saber que o amor não é brincadeira"

Mas aí Leidiane falou:

Música: Camarote - Wesley Safadão

- Veja bem Julinho! As coisas não são como você pensa! O mundo não deve ser visto de forma tão maniqueísta! A mulher não é um objeto! E eu não sou uma pessoa ruim! Só não estava satisfeita naquele mundo simplório que vivíamos! E não me realizava com o nosso relacionamento! Desejava novos horizontes e perspectivas! E você está enganado! Não vim atrás de você! Vim lhe pedir ajuda por uma questão de saúde apenas. Estou com dor nas costas há 2 meses e usei meu único dinheiro para fazer uma ressonância de urgência e o médico da UPA olhou e disse que estou com câncer na coluna. Veja, como soube que graças ao bom Deus você está bem de vida, vim lhe pedir um apoio e seguir minha vida. Apenas isto.



rlD: 251 Bickle, Radiopaedia.org, lan ă

- I. O diagnóstico de Leidiane é realmente câncer? Justifique.
- Qual a conduta terapêutica para Leidiane neste momento?

CASO 8

Leidiane não ficou lá muito bem daquela doença. Júlio levava sua vida de novo rico do diamante. Mas esperem que precisamos dar um desfecho e que seja um desfecho emocionante para o nosso anti-herói!

Ele resolveu dar uma repaginada no visual e realizar um tratamento estético na capital para dar um corte e resolver aquela sua pele cheia de acnes! Ao entrar pra ser atendido no consultório de dermatologia, quem ele encontra? Marina, agora doutora, ex mulher do infiel, do pegador, aquele que ela abandonou por não a merecer. E pasmem, ao olhar para Júlio, com aquele rosto lindo, ela diz:

- Essas suas lesões cutâneas estão estranhas, você sente algo mais?

Ele, hipnotizado, sussurra:

- Sim, uma dor no tórax, bem perto do coração, não sei se por estar apaixonado ou doente!

A doutora palpa o tórax de Júlio. Realmente há muita dor costocondral, chegando a estar quente o local. E mais uma vez há um edema no joelho de Júlio! Que homem meio azarado! Mas Marina

- Eu já sei seu diagnóstico, eu vou lhe salvar! Seu diagnóstico é... Toca o telefone do consultório.
 - I. Qual o novo diagnóstico de Júlio?

CASO 9

Mas a mágica de Marina teria que ser ainda maior! Antes que fossem pra Fernando de Noronha usufruir daquele amor carnal e espiritual havia uma última prova de fogo a ser vencida. Afinal a possessão de Leidiane teria que ser totalmente eliminada e o azar de Júlio tinha que ser quebrado não só no jogo, mas também no amor! Após o tratamento estético, Júlio cursou abruptamente com dor lombar aguda, e uma leve perda de força em membro inferior direito. Ao ligar pra Dr. Marina, seu futuro amor, ela mais uma vez agiu e disse:

- Venha rápido, já sei o que é, você tem febre? - Júlio respondeu que achava que sim - Não importa, com febre ou sem febre eu já sei o que é! Vou lhe salvar de novo!

E ela salvou mesmo e foram felizes pra sempre neste mundo brega!

I. Qual o diagnóstico de Júlio neste momento?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Síndrome Miofascial Lombar. Trata-se de uma dor que surgiu após esforço físico, com piora à movimentação, sugerindo uma dor mecânica, não associada a febre e irradiações, além de apresentar o gatilho doloroso à palpação.

CASO 02: 1. Protusão de hérnia discal, causa mais comum de dor súbita, que se estendia para nádegas e membros inferiores, provocando fraqueza. 2. Os locais mais acometidos costumam ser L4-L5 e L5-S1, cerca de 95% dos casos.

CASO 03: 1. Hérnia de Disco, uma vez que o exame revela a protusão do núcleo pulposo de um disco intervertebral para o interior do canal medular.

CASO 04: 1. Estenose vertebral, por ser uma dor que ocorre mais em ortostase e parado que à movimentação, com melhora clássica na flexão lombar, como no ato de subir ladeiras, e piora ao descê-las, posto que o ângulo da estenose pode melhorar nas subidas. 2. Diagnóstico etiológico de Acromegalia, sugerido pelo aumento progressivo de partes moles como lábios, orelhas e narinas, além de mãos e pés. Outro ponto interessante nesta condição é a hiperelasticidade observada nestes paciente (como na nossa personagem), sobretudo em período anterior à alguma estenose óssea.

CASO 05: 1. Artrite Reativa, pois o paciente apresentou dor nas costas de característica inflamatória, nas nádegas, alternadamente, com artrite assimétrica e dactilite - tudo isto sugere o grupo das espondiloartrites (artrites soronegativas). Dentro deste grupo, é a presença de uretrite na história do paciente que sugere Artrite Reativa como etiologia mais provável, além da ausência de outros dados como lesões psoriasiformes, diarreia ou rigidez de coluna.

CASO 06: 1. Questão difícil... Dor torácica crônica de causa rara: Aneurisma de Aorta, que comprime progressivamente a coluna (observar a imagem). A etiologia do aneurisma seria Sífilis Terciária, evidenciada pelo comportamento de risco da personagem, associado ao quadro de amnésia e demencia (não consegue fazer mais as suas atividades habituais).

CASO 07: 1. O diagnóstico sugerido pela imagem é de uma Espondilodiscite, quadro infeccioso sugerido pelo acometimento concomitante de vértebras e disco intervertebral, simetricamente. Ficaria o diferencial entre a causas: Tuberculose (mais provável) ou bacteriana (Estafilococos como causa clássica e temida).

2. A melhor conduta seria iniciar a cobertura empírica para Estafilococos e Tuberculose, até a definição etiológica com a cultura, se possível por biópsia esteriotáxica.

CASO 08: 1. Síndrome SAPHO. Observar a correlação entre cinco manifestações clínicas, radiológicas e patológicas, das quais deriva o acrônimo SAPHO: sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte. O paciente apresenta artrite, acnes avançadas, associadas a sinovite ou hiperostose das articulações da parede torácica anterior superior, achado que nos obriga a pensar e sugerir esta condição.

CASO 09: 1. A relação temporal com a manipulação recente das acnes, que antecedeu a dor lombar e que vem associada a déficit abrupto de força em MMII, leva-nos à suspeita de Abcesso Paravertebral Estafilocócico, secundário à bacteremia pelo procedimento. A médica parece conhecer as possíveis complicações da manipulação estético-cirúrgica, e solicita prontidão, provavelmente para descompressão cirúrgica e antibioticoterapia.



FRAQUEZA

AUTORES

Clístenes Queiroz Oliveira Igor Esquivel Souza Leonardo Rabelo Luís Eduardo Rizério Natália Walsh Renata Cerqueira Roberta Menezes

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

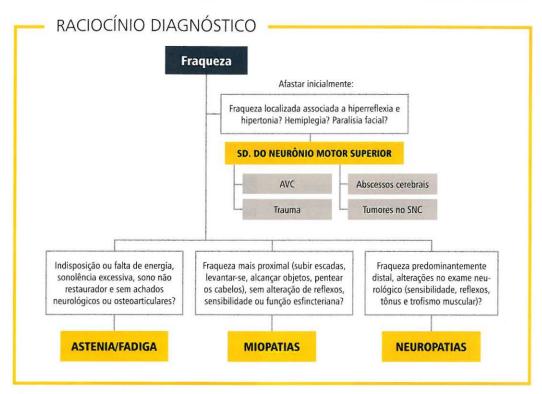
MIOPATIAS, 417 NEUROPATIAS PERIFÉRICAS, 425 BATALHA DAS SÍNDROMES, 452



FRAQUEZA

O QUE É?

Sintoma usado para descrever diversas situações dentro da prática médica, como perda de força muscular, indisposição e fadiga. É dita como "fraqueza verdadeira" aquela em que se demonstra objetivamente redução da força muscular no exame físico.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Quais as queixas que os pacientes podem expressar como fraqueza? São várias... Os pacientes podem reclamar de "fraqueza" e dizer que não conseguem movimentar as pernas ou braços, que não conseguem subir escadas, alcançar objetos, pentear os cabelos (traduzindo um padrão de **fraqueza proximal**); que não conseguem segurar objetos, desabotoar camisas (traduzindo um padrão de **fraqueza distal**), ou referindo uma indisposição, cansaço e fadiga.

Por isso, você não deve raciocinar fraquezas diretamente, sem antes buscar compreender melhor do que se trata a queixa do paciente. Através das perguntas do fluxograma acima, que caracterizam melhor essa síndrome, você pode suspeitar mais de uma fragueza muscular por Miopatias, de disturbios de condução nervosa por Neuropatias, ou ainda de um quadro mais inespecífico e generalizado de astenia/fadiga.

Esse capítulo será então subdividido em Miopatias e Neuropatias, para melhor apresentar os raciocínios de cada síndrome.

MAS E A ASTENIA/FADIGA?

A astenia é o termo médico que se refere à sensação inespecífica de falta de energia, cansaço. Seu conceito se mistura com o de fadiga (sensação de perda de energia percebida no exercício de uma atividade). Esse sintoma está presente em diversas condições clínicas, como anemias, distúrbios do sono, depressão, doenças renais, cardíacas e respiratórias, dentre outras.

Como destacado no fluxograma, mesmo antes de entrar no raciocínio das miopatias e neuropatias, você precisará afastar a Síndrome do Neurônio Motor Superior, que cursa com fraqueza, geralmente localizada + hiperreflexia + hipertonia muscular. Principalmente, sua suspeita deve recair sobre a principal entidade que representa esta síndrome: o Acidente Vascular Cerebral.

TOME **CUIDADO!**

Na fase aguda do AVC, o paciente pode apresentar a fraqueza associada a flacidez e hipo ou arreflexia, no lugar da síndrome do NMS clássica.

O QUE É?

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÊMICO



Condição aguda determinada pelo obstrução de um vaso cerebral ou hipoperfusão, levando à isquemia propriamente dita e à lesão neuronal.

EM QUEM OCORRE?

Existem diversos fatores de risco. Os principais: idade > 65 anos e HAS. Outros incluem DM, dislipidemia, aterosclerose, doença cardiovascular (eg, estenose de carótida, FA), coagulopatias, abuso de álcool e tabagismo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Imediatamente, solicitar TC de crânio não contrastada para afastar possibilidade de AVCh. A TC pode mostrar, no AVCi, hiperdensidade do vaso ocluído e parêquima hipodenso. Pode-se obter imagens específicas (eg, RM, angiografia), mas tais exames não devem atrasar a conduta! Descartar hipoglicemia antes do diagnóstico!

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Déficit neurológico focal e agudo (eg, fraqueza, paralisia, parestesias, afasia ou disartria). Pode cursar com rebaixamento de consciência, cefaleia e convulsões. O quadro depende do vaso afetado. Por exemplo, o AVCi de artéria cerebral média (mais comum) conjuga uma hemiplegia contralateral, com hemiparalasia da face, afasia (se no hemisfério dominante), heminegligência (se no hemisfério não dominante) e hemianopsia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Importante definir o tempo de início dos sintomas! Descartado AVCh, terapia de reperfusão:

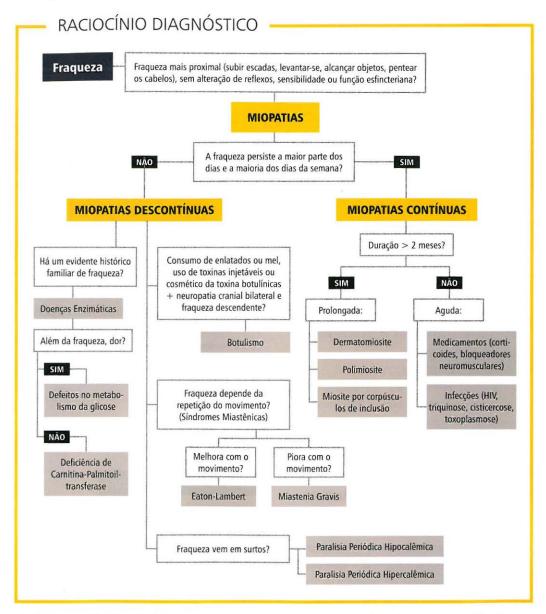
Se início dos sintomas < 4,5 horas, idade > 18 e sem contraindicação: terapia trombolítica IV (com tPA, eg, Alteplase, Tenecteplase). As alternativas são a trombólise arterial e a trombectomia mecânica. (Consultar diretrizes específicas, esse box não aborda a conduta do AVC extensamente).

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

FRAQUEZA - CONVULSÃO - ESTADO CONFUSIONAL

17.1 MIOPATIAS

Consideramos como Miopatias as síndromes de fraqueza muscular causadas por doenças essencialmente musculares ou da junção neuromuscular. Normalmente, tais doenças cursam com um padrão de fraqueza mais proximal (cintura pélvica ou escapular), levando a sintomas como dificuldade em subir escadas, levantar-se de uma cadeira ou cômodo, alcançar um objeto e pentear os cabelos. Diferentes de doenças do sistema nervoso central e das neuropatias periféricas, aqui não há alteração de reflexos, sensibilidade ou disfunção esfincteriana.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

MIOPATIAS DESCONTÍNUAS

São fraquezas musculares inconstantes, que "não duram a maior parte do dia, nem ocorrem na maioria dos dias da semana". Geralmente, são mais comuns que as miopatias contínuas. Veja abaixo um mnemônico para você lembrar dos grupos nosológicos de miopatias descontínuas:

GRUPOS DE MIOPATIAS DESCONTÍNUAS

- Paramiotonia (miotonia que é desencadeada por exercício/frio, eg. Paramiotonia Congênita)
- Enzimáticas (defeitos no metabolismo da glicose ou dos lipídios)
- B Botulismo
- A Ataques de Fraqueza (principalmente, as paralisias periódicas hipo e hipercalêmicas)
- Síndromes Miastênicas (Síndrome de Eaton-Lambert e Miastenia Gravis)

Fraqueza depende da repetição do movimento? (Síndromes Miastênicas)

Piora com o movimento? Miastenia Gravis

O QUE É?

Doença adquirida da junção neuromuscular, predominantemente autoimune (mediada por autoanticorpos dirigidos ao receptor de acetilcolina da JNM ou à outra proteína da junção pós-sináptica, como o anti-cinase músculo específica).

EM QUEM OCORRE?

Acomete mais mulheres na 2ª e 3ª década de vida e homens da 5ª a 6ª década. Tem associação com outras doenças autoimunes e também com hiperplasia do timo (65%) e timoma (10%).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica e epidemiologia + **teste do edrofônio** positivo (inibidor da acetilcolinesterase de ação curta que melhora os sintomas) + **dosagem de autoanticorpos** (anti-receptor da acetilcolina e/ ou anti-cinase músculo específica) + **eletroneu-romiografia** com redução do potencial de ação à estimulação repetitiva (padrão decremental).

MIASTENIA GRAVIS

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fraqueza com flutuabilidade e fadigabilidade de grupos musculares acometidos, levando à **ptose** palpebral, diplopia, disartria, disfagia, fraqueza de musculatura respiratória e de extremidades (mais proximal do que distal). Piora com uso da musculatura e melhora ao repouso. A fraqueza de musculatura ocular é assimétrica e bilateral.

Crise miastênica: fraqueza da musculatura respiratória + sintomas bulbares severos. Leva à Insuficiência Respiratória Aguda.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento sintomático com **inibidores da colinesterase** (Piridostigmina ou Neostigmina). Induzir remissão para pacientes com piora progressiva, com corticoterapia/imunossupressores. **Crise miastênica** pode exigir plasmaférese ou imunoglobulina IV. Se timoma, fazer timectomia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - DISFAGIA - DISPNEIA

MIOPATIAS DESCONTÍNUAS

Fraqueza depende da repetição do movimento? (Síndromes Miastênicas)

Melhora com o movimento?

Eaton-Lambert

SÍNDROME DE EATON-LAMBERT

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença autoimune ou paraneoplásica que se caracteriza por uma dificuldade na liberação da acetilcolina pré-sináptica.

EM QUEM OCORRE?

Mais rara que a Miastenia Gravis, ocorre mais em adultos de meia idade. 50% dos casos ocorre como síndrome paraneoplásica em pacientes com carcinoma pulmonar de pequenas células e disordens mieloproliferativas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Buscar e tratar a neoplasia de base. Caso não encontrada, manter vigilância regular para detecção precoce de neoplasia. Uso de **anticolinesterásicos** pode melhorar os sintomas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Caracteriza-se clinicamente por uma fraqueza crônica flutuante de musculatura de membros, especialmente MMII. O quadro pode abrir com queixas inespecíficas de **fraqueza**, **mialgia e rigidez muscular**, que melhoram com exercício. Sintomas de **disautonomia** podem surgir (boca seca, constipação, impotência sexual, midríase, entre outros).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica característica de fraqueza flutuante que melhora com o exercício, com sintomas disautonômicos, reflexos tendíneos reduzidos ou abolidos no exame físico + eletroneuromiografia com resposta incremental de força à estimulação repetida do nervo + dosagem de autoanticorpos (contra canais de cálcio).

MIOPATIAS DESCONTÍNUAS

Consumo de enlatados ou mel, uso de toxinas injetáveis ou cosmético da toxina botulínicas + neuropatia cranial bilateral e fraqueza descendente?

Botulismo

BOTULISMO

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença causada pela neurotoxina da bactéria *Clostridium botulinum*. O contágio é mais comum por via alimentar (ingestão de alimentos contaminados com a toxina), mas é possível adquirir através da ingestão de esporos da bactéria (com colonização do TGI e produção da toxina in vivo), por contaminação de feridas, via inalação (associado a práticas de bioterrorismo) e iatrogenia. A toxina se liga aos terminais nervosos colinérgicos, levando à dificuldade de liberação da acetilcolina pré-sináptica.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A clínica se caracteriza por **déficits neurológicos** simétricos de predomínio motor + preservação do nível de consciência + ausência de febre + FC e PA normais. É comum haver associado síndrome anticolinérgica. Sintomas e sinais comuns são: **boca seca, diplopia, ptose palpebral**, sintomas de **paresia bulbar**.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Monitorização do paciente + medidas de suporte + uso do **soro antibotulínico.**

EM QUEM OCORRE?

Depende da forma de aquisição. Deve-se fazer um interrogatório alimentar rigososo (incluindo consumo de mel, especialmente em menores de 1 ano de idade), uso de drogas injetáveis, uso cosmético da toxina botulínica.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é essencialmente clínico: sintomatologia suspeita + epidemiologia compatível.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

MIOPATIAS DESCONTÍNUAS

Fraqueza vem em surtos?

Paralisia Periódica Hipocalêmica

Paralisia Periódica Hipercalêmica

PARALISIA PERIÓDICA HIPOCALÊMICA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Paralisia Periódica é uma desordem neuromuscular relacionada a defeitos de canais iônicos (de sódio ou cálcio) das células musculares. É chamada hipocalêmica quando ocorre em contexto de hipocalemia (potássio sérico baixo).

EM QUEM OCORRE?

É uma herança autossômica dominante rara.

Torna-se sintomática na 1ª ou 2ª década de vida,
e costuma ser sintomática mais em homens.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar **eletrólitos**. Hipocalemia sem outra causa aparente, verificada durante os episódios de fraqueza aguda define o diagnóstico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fraqueza proximal generalizada incapacitante, associada a hiporreflexia, que ocorre em crises, geralmente após exercícios, consumo excessivo de carboidratos e estresse. Os ataques são infrequentes (algumas vezes no ano).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento de suporte. Nas crises, administrar Cloridrato de Potássio VO (60-120 mEq, até resolver a crise). A **prevenção** é primariamente comportamental: evitar exercícios extenuantes e consumo excessivo de carboidratos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

PARALISIA PERIÓDICA HIPERCALÊMICA



O QUE É?

Paralisia Periódica é uma desordem neuromuscular relacionada a defeitos de canais iônicos (de sódio ou cálcio) das células musculares. É chamada hipercalêmica quando desencadeada por episódios de hipercalemia (potássio sérico alto).

EM QUEM OCORRE?

É uma herança autossômica dominante rara. Ocorre igualmente em homens e mulheres, tende a iniciar na primeira década de vida.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar **eletrólitos**. Hipercalemia sem outra causa aparente, verificada durante os episódios de fraqueza aguda define o diagnóstico. Se potássio pouco elevado, a **eletroneuromiografia** é necessária. Todos os pacientes devem realizar ECG (descartar síndrome de Andersen).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fraqueza proximal generalizada incapacitante, associada a miotonia e mialgia, que ocorre em crises, geralmente após exercícios, estresse, jejum e consumo de alimentos ricos em potássio. Geralmente, os pacientes têm crises mais frequentes que na PP Hipocalêmica, que duram até 4 horas e poupam musculatura facial, respiratória e bulbar.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento de suporte. Nas crises moderadas a graves, administrar **beta-adrenérgicos** (Albuterol, 0,1 mg via inalatória) para controle da hiperK. Prevenir inicialmente com medidas não farmacológicas: dieta rica em carboidratos, evitar exercícios extenuantes.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA



TOME CUIDADO!

Outra causa de paralisia descontínua pode ser a **Paralisia Periódica do Hipertireoidismo** (ou PP Tireotóxica), com clínica bastante semelhante às paralisias hipo ou hipercalêmicas. O potássio sérico geralmente se apresenta baixo.

PULO DO GATO

A **Síndrome de Andersen-Tawil** é uma doença genética que se manifesta pela tríade: paralisia periódica + arritmias ventriculares (com prolongamento do intervalo QT) + estigmas (baixa estatura, hipertaylorismo, clinodactilia, micrognatia). O K+ sérico pode estar normal, baixo ou elevado. É um diferencial a ser pesquisado em casos de PP, portanto, sempre solicite ECG para esses pacientes.



DEFEITOS NO CONSUMO DE GLICOSE FICHA CLÍNIC



O QUE É?

Doenças enzimáticas que se caracterizam por defeitos no consumo de glicose/glicogênio, de herança genética e variável. Pode ser, por exemplo, por defeito na miofosforilase, levando à síndrome de McArdle (característico desta é alívio da fraqueza com o aquecimento e com pequenas pausas), ou na fosfofrutoquinase, na fosfogliceromutase (relação com anemia hemolítica), na desidrogenase láctica, na beta-enolase, etc.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não há tratamento específico para as doenças. Oferecer suporte e tratar condições associadas. Em algumas, como a síndrome de McArdle, recomenda-se dieta rica em carboidratos e exercícios moderados com supervisão.

EM QUEM OCORRE?

Mesmo sendo defeitos genéticos, a idade de início dos sintomas varia da infância aos 40 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Caracteriza-se por uma fraqueza muscular descontínua, incapacitante, dolorosa, associada a um laboratório de **CPK elevada** e **mioglobinúria**.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Alta suspeição clínica. O **teste do exercício** no antebraço pode ser usado, especialmente naqueles que não toleram exercício. Neste teste, faz-se a análise sérica de CPK, ácido lático e derivados da amônia. Em seguida, faz-se insuflação do manguito num nível acima da PA diastólica e pede-se para o paciente fazer alguns exercícios com aquele membro. Deve-se então obter nova análise sérica 1, 2, 3, 5 e 10 minutos após o exercício.

O diagnóstico específico fica a cargo de testes genéticos para detectar qual o defeito.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

DEFICIÊNCIA DE CARNITINA-PALMITOILTRANSFERASE



O QUE É?

Deficiência da enzima carnitina-palmitoiltransferase, responsável pela entrada de ácidos graxos na mitocôndria. Esta deficiência pode ser **primária ou secundária** e enquadra-se no grupo das miopatias metabólicas.

EM QUEM OCORRE?

A forma secundária se associa a diversas condições clínicas, como síndrome renal de Fanconi, hemodiálise crônica, prematuridade, desnutrição, uso de algumas drogas (eg, ácido valproico).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Associar com possíveis causas secundárias. Se baixos níveis séricos de carnitina, proceder pesquisa da mutação genética nas crianças.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Observa-se **fraqueza** de cintura pélvica e escapular, fraqueza de musculatura de face (eventualmente flutuante, de início na infância). Pode haver **cardiomiopatia** (frequentemente do tipo dilatada), com clínica de Insuficiência Cardíaca.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suplementação oral é pilar do tratamento (**Levo-carnitina**, 1g/dia dividido a cada 3-4 horas). Causas secundárias de deficiência carnitina podem demandar doses diferentes.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

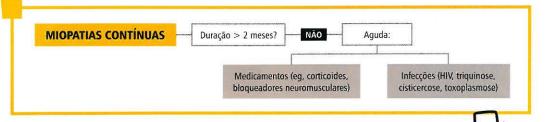
FRAQUEZA

O QUE SIGNIFICA "MIOTONIA"?

Miotonia é a dificuldade em relaxar um músculo após um estímulo, voluntário ou não. Existem algumas doenças congênitas caracterizadas por esse sintoma (miotonia congênita, paramiotonia congênita). As **síndromes miotônicas** associam-se com atrofia e fraqueza de musculatura da face, do pescoço (flexor e extensor), do esternocleidomastoideo e fraqueza distal dos membros. Geralmente poupa musculatura proximal (ao menos no tipo 1, conhecido como síndrome de Steinert, que é mais comum). Compromete palato, faringe, língua, diafragma, e pode haver distúrbio cardíaco de condução associado.

MIOPATIAS CONTÍNUAS

São fraquezas musculares que "duram a maior parte do dia, ou ocorrem na maioria dos dias da semana". No raciocínio desse tipo de fraqueza, você deve em seguida questionar se o sintoma tem mais de 2 meses, já que as miopatias contínuas agudas são comumente desencadeadas por drogas ou infecções. Enquanto que as miopatias contínuas crônicas incluem uma infinidade de doenças e etiologias distintas, portanto devemos analisar com bastante atenção o grupamento muscular acometido e outros sinais/sintomas associados para chegarmos a um diagnóstico.



TETRAPLEGIA AGUDA POR DROGAS

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Síndrome de fraqueza causada por toxicidade de droga, ocorrendo tipicamente com **altas doses venosas de corticóide venoso** (na chamada miopatia induzida pelo corticóide).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica compatível. Na forma aguda, o **CPK estará elevado** (atenção: na miopatia crônica induzida pelo corticóide, o CPK tende a estar normal!)

EM QUEM OCORRE?

Comum em **pacientes críticos** (UTI). Mais prevalente no uso concomitante de outras drogas miotóxicas (como bloqueadores neuro-musculares).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

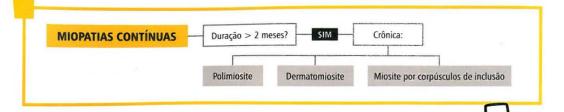
Ocorrência de **fraqueza aguda proximal** e distal, pode haver envolvimento de musculatura respiratória e facial. Quando induzida por corticoide, a síndrome de Cushing pode estar associada.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas de suporte + suspensão de drogas miotóxicas. Em geral, a suspensão é suficiente para retorno da força muscular. Lembrar que corticoides não podem ser descontinuados bruscamente (risco de insuficiência adrenal).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA



DERMATOMIOSITE E POLIMIOSITE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Encontram-se no grupo das miopatias inflamatórias idiopáticas. Na dermatomiosite, a miopatia ocorre associada a lesões de pele. Importante papel da autoimunidade por células B (na dermatomiosite) e por células T (na polimiosite).

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é sugerido pela clínica e epidemiologia + laboratório sugestivo, isto é:

Elevação de marcadores de lesão muscular, como CPK e aldolase + presença de autoanticorpos, como anti-Jo-1e anti-Mi-2, dentre outros.

A **biópsia do músculo** pode demonstrar necrose de fibras musculares, infiltrado celular inflamatório, áreas de degenaração e regeneração.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento de escolha envolve o uso de **glicocorticóides** (Prednisona, 1 mg/kg/dia, sem exceder 80 mg/dia), a princípio em dose alta, com redução gradual, otimizando a terapia entre 9 a 12 meses. Agentes poupadores de corticóide (eg, Azatioprina) podem ser usados.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

FRAQUEZA - ERITRODERMIA - DISPNEIA - ARTRITE - DISFAGIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fraqueza de padrão miopático. Lesões cutâneas no caso da dermatomiosite, como heliotropo, pápulas de Gottron e rash eritematoso que piora com exposição ao sol (sinal do xale, sinal em V).

Podem ocorrer **sintomas sistêmicos** como dispnéia crônica (associação com doença pulmonar intesticial), disfagia, poliartrite e sintomas de ICC (por miocardite relacionada à doença).

Calcinose cútis é uma apresentação que pode surgir, especialmente na dermatomiosite juvenil.

EM QUEM OCORRE?

Apresentam predomínio em mulheres (2:1).

A **dermatomiosite** tem início na infância e na vida adulta. Usualmente, ocorre sozinha, mas pode vir associada a malignidades, doença mista do tecido conjuntivo ou esclerose sistêmica.

A **polimiosite** tipicamente tem início após os 30 anos. Geralmente ocorre em associação com outras doenças: autoimunes (Doença Celíaca, Crohn, Behçet, Sarcoidose, Hashimoto, Miastenia Gravis); infecções (principalmente, HIV) e uso de drogas. Pode também surgir isoladamente.

17.2 NEUROPATIAS PERIFÉRICAS

Focaremos aqui na desordem periférica de mais de um nervo ou **polineuropatia periférica**. Tal desordem, costuma acometer mais de um nervo periférico de maneira simétrica, distal e bilateral, com distúrbios sensitivos, motores e ainda autonômicos.

Imagine que você está no ambulatório de Clínica Médica e chega para você um paciente em consulta de rotina, sem muitas queixas, mas que ao exame neurológico não consegue sentir quando você passa um algodão em seus pés. Você repete o teste e obtém as mesmas respostas. Você identifica que existe um problema nos nervos periféricos desse paciente, mas que doença estaria por trás? Provavelmente todos, ou a maioria das pessoas, pensariam logo em uma polineuropatia diabética. Mas e se esse paciente apresentasse exames glicêmicos normais? Qual seria o diagnóstico diferencial? E se esse paciente apresentasse ainda hipotensão ortostática e obstipação intestinal? Será que tais sintomas podem estar associados a uma polineuropatia?



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

A polineuropatia periférica possui diversos padrões de manifestações. Por isso, nós podemos dividir os pacientes em alguns grupos após obtermos informações da anamnese e exame físico, que devem ser minunciosos, afinal, não temos ainda nenhum exame complementar em mãos. Dessa forma, conseguimos eliminar algumas etiologias e direcionar a atenção para causas mais prováveis.

Aqui nós dividimos esses padrões de acometimento em: predominantemente motor, predominantemente sensitivo, puramente motor, associado a síndrome disautonômica, associado ao neurônio motor superior (NMS, quando apresenta sinais de acometimento do NMS) e padrão em crise (quando se comporta com surtos e remissões). Percebeu que a divisão é puramente clínica? Pode separar seu martelinho e materiais para testar sensibilidade, porque você vai precisar.

ENQUANTO ISSO, NO

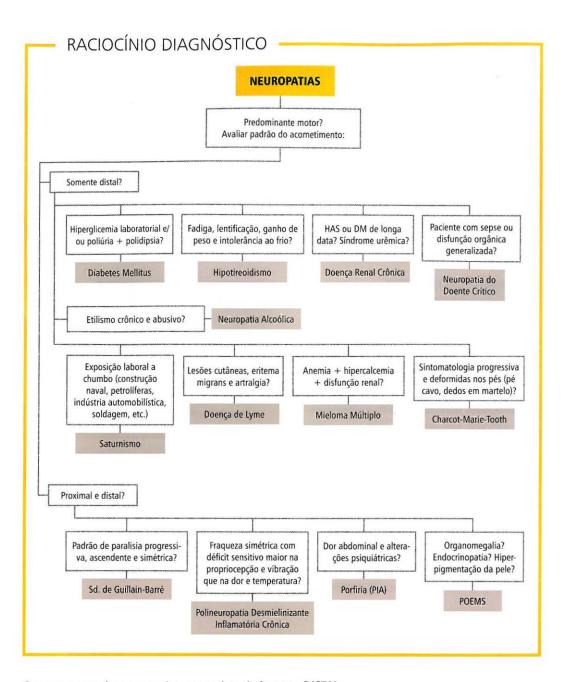
PADRÕES DE ACOMETIMENTO

Observe aqui os sinais comuns para cada padrão de acometimento do fluxograma apresentado:

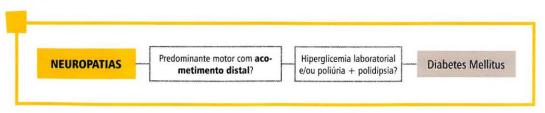
- Predominantemente motor: Sintomas motores se sobrepões aos sintomas sensitivos. São eles: redução da força muscular, atrofia muscular, flacidez muscular, alterações nos reflexos tendíneos ou arreflexia, alteração na marcha e fala.
- Predominantemente sensitivo: Sintomas sensitivos se sobrepõe aos sintomas motores. São eles: dor, parestesia, alteração da sensibilidade tátil (hiperpatia ou alodinia), redução ou perda da sensibilidade (hipoestesia ou anestesia), alteração na propriocepção. É bastante comum que a perda da sensibilidade ocorra no sentido distal-proximal, gerando o padrão de bota e luva.
- Puramente motor: Força muscular reduzida sem qualquer indício de disfunção sensorial ou autonômica associada.
- Síndrome disautonômica: O sistema nervoso autônomo é responsável por funções vitais e inconscientes do corpo, como temperatura corporal e reflexos pupilares. Disautonomia é um funcionamento inapropriado desse sistema, levando a repercussões nos diversos órgãos e sistemas. Pele: edema, xerodermia, úlceras nos pés. Sistema cardiovascular: taquicardia e hipotensão ortostática. Trato gastrointestinal: sintomas de gastroparesia como náusea, vômitos, saciedade precoce dor abdominal superior, além de outros sintomas como diarreia e obstipação. Trato genitourinário: disfunção da bexiga (retenção urinária, esvaziamento vesical incompleto, incontinência), disfunção erétil, ejaculação retrógrada e dispareunia.
- Sinais de síndrome do NMS: Redução da força muscular, hipotrofia muscular, hiperrreflexia, espasticidade (hipertonia elástica), clônus, reflexo cutâneo plantar em extensão. O paciente se apresentará rígido, lento, desajeitado. A fraqueza muscular nos MMSS aparecerá em músculos extensores e no MMII em músculos flexores.
- Padrão em crise: Quando a doença se comporta com episódios de surto, com manifestações agudas, e remissão, havendo períodos praticamente assintomáticos.

PREDOMINANTEMENTE MOTOR

Agora que você já fez uma boa anamnese e exame físico e identificou que a neuropatia do seu paciente é predominantemente motora, isso significa que os sintomas motores e sensitivos coexistem, contudo o déficit motor prevalece, é preciso fazer o diagnóstico etiológico. Para facilitar, vamos dividir esse grupo de neuropatias em dois subgrupos: acometimento distal e acometimento distal e proximal



Começaremos pelas neuropatias com padrão de fragueza DISTAL:



DIABETES MELLITUS



O QUE É?

Doença crônica caracterizada pela hiperglicemia sustentada, seja pela secreção deficiente (DM tipo 1) ou resistência a ação (DM tipo 2) da insulina, hormônio hipoglicemiante que estimula a entrada de glicose nas células.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍNDROME CONSUMPTIVA - NEUROPATIA ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

OUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A hiperglicemia leva ao sintomas clássicos da DM (os quatro Ps): **poliúria** com consequente **polidipsia, perda de peso** e **polifagia**. Também pode ocorrer borramento visual e fadiga.

Na DM1, esses sintomas são comuns, assim como a **cetoacidose diabética** (estado de hiperglicemia avançada, com dor abdominal e hiperventilação). A DM2 pode ser assintomática por anos, e os pacientes podem evoluir direto para complicações ou **estado hiperosmolar hiperglicêmico** (hiperglicemia avançada, com letargia e defícit focal, que pode levar a coma).

A hiperglicemia pode gerar complicações vasculares importantes, clássicas da DM, como retinopatia diabética, nefropatia, neuropatia periférica, IAM, AVC e doença vascular periférica.

EM QUEM OCORRE?

DM1 (cerca de 10% dos casos) é mais comum em crianças e adolescentes entre 5-14 anos. A incidência da DM2 (muito mais comum) aumenta com a idade, podendo chegar a 20% após os 75. DM2 sofre forte influência genética (risco 40% maior quando se tem pais diabéticos), e está associada à síndrome metabólica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios laboratoriais de hiperglicemia diabética:

Glicemia = 200 mg/dL + sintomas (4Ps)

Glicemia de jejum = 126 mg/dL

Hemoglobina glicada (HbA1c) = 6,5%

Teste de tolerância oral à glicose de 2h = 200 mg/dL

O primeiro critério define o diagnóstico. Os demais exames precisam ser repetidos pelo menos 1 vez, ou 2 deles precisam estar alterados simultaneamente. Se 2 testes solicitados ao mesmo tempo discordam, você deve repetir o que estiver alterado. Se novamente alterado = diagnóstico.

Não existem critérios absolutos, mas a **distinção entre DM1 e DM2** é clínica e epidemiológica. Na dúvida, solicite autoanticorpos anti-ilhota (ICA) e anti-GAD, marcadores da DM1 autoimune.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na **DM1**, o tratamento consiste na **terapia de reposição insulínica** com controle glicêmico rígido + dieta adequada + exercício físico regular.

Na **DM2**, as **medidas não farmacológicas** são importantes: dieta adequada e exercício regular + tratamento da obesidade (se presente) + evitar sedentarismo e tabagismo. O tratamento farmacológico é com **hipoglicemiantes orais** (antidiabéticos), como a Metformina, sulfoniureias, inibidores da DPP-4, análogos do GLP-1, etc. A falha terapêutica ou manifestações de franca deficiência insulínica indicam necessidade de iniciar **insulinoterapia**.

NEUROPATIAS

Predominante motor com acometimento distal? Etilismo crônico e abusivo?

Neuropatia Alcoólica

NEUROPATIA ALCOÓLICA



O QUE É?

Neuropatia que acomete 9% dos pacientes alcoólatras, sendo a complicação mais comum do consumo de álcool crônico. Pode ser causada pelo efeito tóxico do etanol e/ou pelo quadro carencial associado, que cursa com neuropatia axonal proveniente da desmielinização.

EM QUEM OCORRE?

Associada ao consumo crônico e/ou abusivo de álcool, mais comum em homens adultos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é **clínico**, através de uma boa anamnese e exame físico. É importante excluir as demais etiologias, principalmente se dúvida.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Aparecem de maneira progressiva e insidiosa, com desordens de origem motora, sensorial e autonômica. As alterações são, geralmente, simétricas e distais. Os sinais e sintomas apresentados podem ser **parestesia**, **fraqueza muscular**, **dor**, caibras musculares, **ataxia**, diminuição dos reflexos tendíneos (eg, aquiliano) e diminuição da sensibilidade (inicialmente vibratória).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não existe tratamento específico para neuropatia alcoólica. No entanto medidas de reposição nutricional, como suplementação de tiamina pode melhorar a evolução da condição. Além disso, um fator importante é a educação em saúde através de equipe multidisciplinar, buscando o abadono do etilismo crônico pelo paciente.

NEUROPATIAS

Predominante motor com acometimento distal?

Paciente com sepse ou disfunção orgânica generalizada?

Neuropatia do Doente Crítico

NEUROPATIA DO DOENTE CRÍTICO



O QUE É?

O paciente com doença crítica apresenta-se em sepse ou disfunção orgânica importante. Tais condições levam a uma reação de inflamação sistêmica, na qual pode ocorrer lesão axonal. Alguns estudos mostram que esse acometimento pode ser decorrente de injúria na microcirculação dos nervos distais, causando isquemia e posteriormente degeneração axonal.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Polineuropatia simétrica, flacidez muscular normalmente global, afetando mais os músculos distais, e fraqueza ou falência dos músculos respiratórios são os principais achados nesses pacientes. Podemos encontrar também redução dos reflexos tendíneos superficiais e profundos, atrofia muscular, geralmente com preservação relativa das funções dos pares cranianos.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes em sepse ou disfunção orgânica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é dado através do aparecimento de fraqueza muscular flácida e insuficiência respiratória após o início da doença crítica. Além disso, devemos excluir demais causas de neuropatia, através de uma revisão da condição funcional prévia do paciente, juntamente com histórico familiar e exames complementares que possam elucidar outras etiologias.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para esse paciente devemos fazer uma profilaxia antitrombótica adequada, além de reabilitação com equipe multiprofissional.

NEUROPATIAS

Predominante motor com acometimento distal?

Fadiga, lentificação, ganho de peso e intolerância ao frio?

Hipotireoidismo

HIPOTIREOIDISMO

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Condição funcional e endócrina muito comum, podendo ser causada por disfunção hipotalâmica-pituitária, doença primária da tireoide ou tireoidectomia cirúrgica. Essa patologia causa uma deficiência dos hormônios tireoidianos (T3 e T4) em diferentes níveis, o que vai caracterizar os achados clínicos da doença.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres do que em homens (cerca de 5 a 8 vezes mais), mais comum em idade avançada, especialmente acima dos 50 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Reposição com Levotiroxina, 1,6 mcg/kg/dia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A sintomatologia clássica inclui: fadiga, movimentos e fala lentificada, melancolia, raciocínio lentificado, problemas de memória, rouquidão, intolerância ao frio, constipação, alterações menstruais, ganho de peso, fácies mixedematosa, edema periorbitário, macroglossia, bradicardia, pele seca e fria, reflexos tendíneos profundos lentos, mialgia e parestesia.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar os exames laboratoriais, deve-se detectar um alto nível sérico de TSH e baixo de T4 (apresentação clássica) ou um T4 baixo com um TSH com níveis não apropriados.

Predominante motor com HAS ou DM de longa **NEUROPATIAS** Doença Renal Crônica acometimento distal? data? Síndrome urêmica?

DOENÇA RENAL CRÔNICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Anormalidades na estrutura ou função renal presentes por um período mínimo de 3 meses, causando repercussões sistêmicas.

EM QUEM OCORRE?

As duas principais etiologias da DRC são HAS e DM, portanto ela ocorre principalmente em indivíduos hipertensos e diabéticos de longa data.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Deve-se estadiar a DRC com base nos valores da albuminúria e da TGF. Em seguida, tomar medidas para retardar a doença como: restringir ingesta proteica (controle da proteinúria), restringir consumo de sódio, realizar controle pressórico do paciente, controlar DM, evitar drogas nefrotóxicas, estimular redução de peso e prática de atividades físicas, cessar tabagismo, corrigir os distúrbios acidobásicos e hidroeletrolíticos. Em casos graves e sintomáticos, a terapia de substituição renal (hemodiálise) pode ser necessária.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O declínio gradual da função renal é assintomática no início. Pode cursar com: síndrome edematosa, hipercalemia, acidose metabólica, hipertensão, anemia, anormalidades ósseas e, de maneira mais grave, síndrome urêmica.

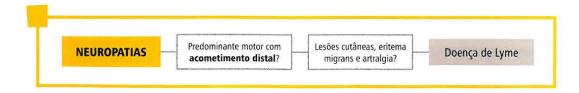
Sugerem síndrome urêmica: anorexia, náuseas e vômitos, pericardite, neuropatia periférica e anormalidades do SNC que vão da perda de concentração e letargia a convulsões, coma e morte.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através da detecção taxa de filtração glomerular (TGF) < 60 mL/min/1,73m² ou através da dosagem urinária de albumina, chamada de albuminúria ≥ 30 mg/dia por tempo ≥ 3 meses.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍNDROME EDEMATOSA - FRAQUEZA ESTADO CONFUSIONAL AGUDO



DOENÇA DE LYME



O QUE É?

Doença transmitida pela picada de carrapatos. No Brasil, o gênero principal é *Amblyomma*.

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos que frequentam áreas com vegetação e animais domésticos ou silvestres possuem maior susceptibilidade para adquirir essa doença.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diante da suspeita clínica, deve-se fazer o **teste sorológico** para confirmação diagnóstica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Iniciar antibioticoterapia com **Doxiciclina** 100 mg, duas vezes ao dia, por um período de, no mínimo 10 dias.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ERITRODERMIA - ARTRITE - FRAQUEZA ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A doença apresenta 3 fases

- 1. Fase primária: ocorre após 7 a 14 dias da picada do carrapato e cursa com aparecimento de **lesão cutânea**, caracterizada por ser macular ou nodular, expansiva e, geralmente, com borda eritematosa. Nessa fase os **sintomas constitucionais** podem estar ou não presentes (eg, fadiga, anorexia, cefaleia, mialgia, artralgia, febre);
- Fase de disseminação: nesse estágio pode surgir lesões múltiplas na pele, de característica menos expansivas, chamadas de lesões anulares (eritema migrans);
- 3. Fase tardia: caracterizada por presença de artrite envolvendo uma ou mais articulações (principalmente a do joelho), pode surgir também encefalopatia e/ou neuropatia craniana e periférica. Essa fase se desenvolve meses ou anos após a infecção inicial.

NEUROPATIAS

Predominante motor com acometimento distal?

DOENÇA DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

Sintomatologia progressiva e deformidas nos pés (pé cavo, dedos em martelo)?

Doença de Charcot-Marie-Tooth

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Consiste em um espectro de desordens causadas por mutações em diversos genes, que vão resultar em proteínas da bainha de mielina e estrutura axonal dos nervos periféricos. Com isso, caracteriza-se por uma neuropatia primária hereditária.

EM QUEM OCORRE?

Neuropatia periférica hereditária mais comum no mundo, manifesta-se na 1ª ou 2ª década de vida.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Consiste em **fraqueza** distal de evolução lenta, que acomete principalmente os músculos fibulares e tibiais anteriores. Além disso, o paciente pode apresentar **deformidade dos pés, anormalidades na marcha**, arreflexia distal, perda sensitiva, **ataxia dos membros superiores** ou **tremor** e hipertrofia dos nervos periféricos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A clínica pode levar a suspeitar de CMT, mas confirmação diagnóstica é dada pelo **teste genético**.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não existe terapia específica para CMT, no entanto devemos fazer um tratamento de suporte para melhora da qualidade de vida do paciente.

A partir daqui, abordamos as neuropatias com padrão de fraqueza PROXIMAL E DISTAL:

NEUROPATIAS

Predominante motor com acometimento proximal e distal?

Padrão de paralisia progressiva, ascendente e simétrica?

Sd. de Guillain-Barré

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Também chamada de Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Aguda (PDIA), consiste em uma resposta imune a um processo infeccioso, que cursa com polirradiculopatia inflamatória aguda monofásica.

EM QUEM OCORRE?

A frequência de acometimento cresce 20% a cada 10 anos, a partir dos 10 anos de idade. É mais comum no sexo masculino. As infecções identificadas como possíveis preciptantes incluem: *C. jejuni*, CMV, EBV, HIV e Zika vírus.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Geralmente, o **tratamento é de suporte**, com monitorização motora, autonômica e ventilatória. Pacientes com doença grave são elegíveis para tratamento modificador: **plasmaférese** ou **Imunoglobulina IV** (0,4 g/kg/dia por 5 dias).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O paciente apresenta inicialmente uma infecção aguda, normalmente gastrointestinal, e após 1 a 3 semanas é instalado o quadro de **paralisia ascendente**. Os sintomas são caracterizados por surgir de maneira progressiva, simétrica e ascendente. Inicia-se, geralmente, com fraqueza muscular nos membros inferiores acompanhada de arreflexia, com ou sem alteração sensitiva.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico incialmente é clínico. Para confirmar: estudo do líquido cefalorraquidiano (LCR), que mostra proteínas elevadas sem aumento de leucócitos (dissociação albuminocitológica), e a eletroneuromiografia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

NEUROPATIAS

Predominante motor com acometimento proximal e distal?

Fraqueza simétrica com déficit sensitivo maior na propriocepção e vibração que na dor e temperatura?

Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica

POLINEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATÓRIA CRÔNICA



O QUE É?

É um distúrbio imunomediado, adquirido, caracterizado por sintomas progressivos de fraqueza muscular proximal e distal, frequentemente acompanhado de déficits sensoriais.

EM QUEM OCORRE?

Pode afetar todas as idades, mas é mais comum em homens mais velhos, sendo que nenhum fator predisponente específico foi identificado.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Envolve **critérios clínicos**, eletrodiagnósticos e de apoio, como **estudo do líquor** e **biópsia do nervo**. A necessidade da realização desses exames varia de acordo com os pacientes.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Recomenda-se tratamento inicial de modulação imunológica usando **Imunoglobulina IV, glico-corticoides** ou **plasmaférese**.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A forma clássica é simétrica e o envolvimento motor é maior que o sensorial. Há **fraqueza** nos músculos proximais e distais.

A maioria dos pacientes também apresentam um **perda sensorial** (maior para vibração e propriocepção do que para dor e temperatura) e reflexos globalmente diminuídos ou ausentes. O envolvimento sensorial segue um gradiente distal-proximal. Disestesias dolorosas e dor nas costas também podem estar presentes.

O **envolvimento autonômico** na PDIC é geralmente leve e limitado, podendo ocorrer retenção urinária e obstipação em casos mais graves.

Geralmente, a doença possui um curso lentamente progressivo, mas um padrão recidivante é observado em pelo menos um terço dos pacientes.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

NEUROPATIAS

Predominante motor com acometimento proximal e distal?

Organomegalia? Endocrinopatia?
Hiperpigmentação da pele?

POEMS

O QUE É?

POEMS

FICHA CLÍNICA

Significa: **Polineuropatia, Organomegalia, Endocrinopatia, Monoclonal, "Skin change"**. É uma condição rara, que leva a distúrbio plasmocitário monoclonal + neuropatia periférica + um ou mais

dos seguintes: mieloma osteosclerótico, Doença de Castleman, níveis elevados de fator de crescimento endotelial (VEGF), organomegalia, endocrinopatia, edema, mudanças cutâneas típicas e papiledema.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A neuropatia periférica é caracterizada por ser simétrica, distal e progressiva. Seu início É, geralmente, nos pés, juntamente com envolvimento sensitivo, que gradualmente progride para sintomas proximais. O curso da fraqueza muscular pode levar o paciente ao uso de cadeira de rodas.

Além disso, podem aparecer alterações cutâneas como hiperpigmentação, hipertricose, acrocianose, pletora e telangectasias. Compõem a síndrome ainda: organomegalias (hepatomegalia, esplenomegalia e linfadenopatia) incluindo relação com a Doença de Castleman (hiperplasia linfonodal), edemas periféricos e ascite.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento para síndrome de POEMS não é bem definido. Atualmente, baseia-se no nível de lesão óssea, sendo o uso da radioterapia muito empregado. Pacientes muito sintomáticos são tratados sobre protocolos de Mieloma Múltiplo.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes com média de idade de 50 anos, sendo ligeiramente mais comum em homens.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

São obrigatórios: neuropatia periférica + distúrbio plasmocitário monoclonal (proteína M)

- + pelo menos 1 critério maior:
 - Mieloma osteosclerótico;
 - Doença de Castleman;
 - Níveis elevados de VEGF:
- + pelo menos 1 critério menor:
 - Organomegalia (espleno/hepato/linfonodo); Endocrinopatia (exceto DM/hipotireoidismo); Edema periférico, ascite ou derrame pleural; Mudanças cutâneas típicas (hiperpigmentação, hipertricose, pletora, acrocianose, etc.);
 - Trombocitose ou policitemia.

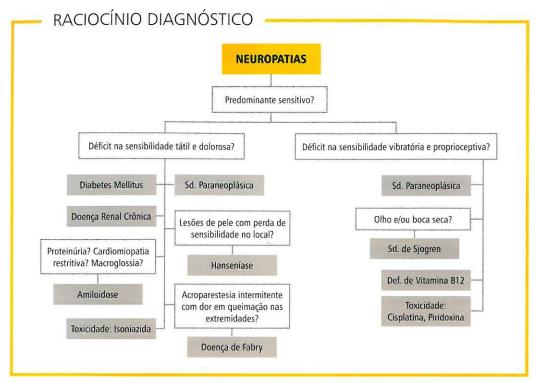
Papiledema;

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - HEPATOESPLENOMEGALIA - LINFADENOPATIA SÍNDROME EDEMATOSA

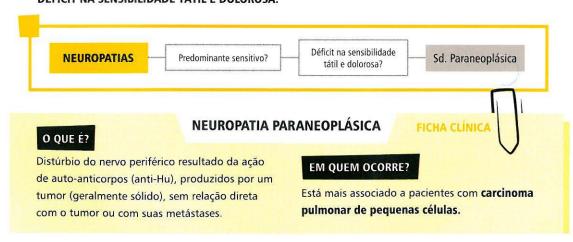
PREDOMINANTEMENTE SENSITIVO

Assim como existem neuropatias que geram sintomas predominantemente motores, existem aquelas com manifestações predominantemente sensitivas, ou seja, o déficit sensitivo prevalece sobre os demais sintomas. Para ficar mais fácil, vamos dividir esse grupo em dois subgrupos: déficit na sensibilidade tátil e dolorosa e déficit na sensibilidade vibratória e proprioceptiva.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

Começaremos apresentando as fichas clínicas das neuropatias sensitivas com predomínio do **DÉFICIT NA SENSIBILIDADE TÁTIL E DOLOROSA**:



QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Perda sensitiva de caráter subagudo e assimétrico. No início pode haver **parestesia** em uma extremidade, porém em semanas ou meses progride para os demais membros, levando a uma ataxia sensitiva associada a **movimentos pseudoatetóticos** dos dedos e extremidades.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar dosagem sérica de anticorpos anti-Hu.

A **eletroneuromiografia** geralmente demonstra potenciais de ação sensoriais reduzidos ou ausentes com velocidades de condução nervosas motoras normais ou limítrofes. Contudo, não é um achado específico desse tipo de neuropatia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

Pesquisar por câncer de pulmão através de tomografia computadorizada de tórax, pois o diagnóstico precoce e **tratamento do tumor** é a melhor abordagem para estabilizar os sintomas neurológicos.



HANSENÍASE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

É uma doença crônica e infectocontagiosa, de transmissão por via respiratória, causada pelo *Mycobacterium leprae*, bacilo álcool-ácido resistente e que infecta os nervos periféricos, mais precisamente, as células de Schwann.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico! Devemos classificar a Hanseníase de acordo com o número e tipo de lesão em: Indeterminada ou Tuberculoide (paucibacilares), Dimorfa ou Virchowiana (multibacilares).

Os exames complementares servem para ratificar o diagnóstico clínico ou auxiliar no diagnóstico final, sendo eles a **baciloscopia de raspado intradérmico** e a **biópsia da pele** com exame histopatológico (geralmente, feita quando não se consegue fazer o raspado intradérmico).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Existem diferentes formas de apresentação:

Indeterminada: mancha hipocrômica + ausência de sensibilidade térmica, dolorosa ou tátil.

Tuberculoide: manchas e/ou placas hipocrômicas, pápulas eritematosas com bordas elevadas. As lesões são anidróticas e associadas a hipoestesia. Perda de cabelo (principalmente, madarose). Os nervos acometidos se apresentam espessados.

Virchowiana: múltiplas placas e nódulos coalescentes. Fácies leonina. Madarose. Anestesia em "bota e luva" que avança proximalmente. Pode ocorrer hepatomegalia e linfadenopatia.

Reações hansênicas podem ocorrer no curso da doença: a reação tipo 1 cursa com eritrodermia, edemas periféricos e **dor neuropática**; a tipo 2 é o **eritema nodoso** hansênico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

É de extrema importância classificar a doença! Também avaliar a integridade dos nervos e o grau de incapacidade física. Após classificar, definir o tipo de terapia medicamentosa:

Paciente Paucibacilar: 1 dose mensal supervisionada de Rifampicina 600 mg + Dapsona 100 mg/ dia em casa, durante 6 meses. Se precisar suspender Dapsona, substituir por Clofazimina 50 mg/dia + 300 mg 1 vez por mês supervisionado.

Paciente Multibacilar: 1 dose mensal supervisionada de Rifampicina 600 mg + Dapsona 100 mg + Clofazimina 300 mg. Em casa, o paciente tomará 100 mg de Dapsona + 50 mg de Clofazimina diariamente, durante 12 meses. Se precisar suspender Dapsona, substituir por Ofloxacina 400 mg ou Minociclina 100 mg (na dose supervisionada e diariamente).

EM QUEM OCORRE?

Pode acometer indivíduos de qualquer idade. Segundo boletim epidemiológico de 2018, no Brasil, a detecção da doença foi maior em homens, em todas as idades, sobretudo > 60 anos,

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

NEUROPATIA SENSITIVA - ERITRODERMIA **HEPATOESPLENOMEGALIA - LINFADENOPATIA** SÍNDROME EDEMATOSA



O QUE É?

Grupo de doenças raras, caracterizada por um acúmulo proteico anormal em diversos órgãos e tecidos celulares. Pode ser de origem genética ou consequência de doenças inflamatórias. As mais comuns são: amiloidose AL, que ocorre devido à deposição de proteínas derivadas de fragmentos da cadeia leve da imunoglobulina; e a amiloidose AA, secundária a doenças crônicas inflamatórias.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS - HEPATOMEGALIA - NEUROPATIA EDEMAS - PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

AMILOIDOSE

Dependendo do tipo de amiloidose e da intesidade da doença, a manifestação clínica será variável. Mais comum: pele cerosa, hematomas e púrpuras, sangramentos, macroglossia e pseudohipertrofia muscular, insuficiência cardíaca, arritmia e síncope, hepatomegalia, síndrome nefrótica e neuropatia periférica e autonômica.

FICHA CLÍNICA

A neuropatia cursa com dormência periférica, parestesia e dor em membros, disfunção de bexiga ou intestinal. É mais comum na amiloidose AL e na polineuropatia amiloidótica familiar (PAF).



EM QUEM OCORRE?

O início dos sintomas se dá na **vida adulta** e ocorre predominantemente em homens. A incidência de amiloidose AL aumenta bastante após os 40 anos de idade, sendo incomum antes disso.

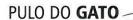
A amiloidose AA é **complicação de doenças** como AR, espondiloartropatias, DII, infecções crônicas e neoplasias, mas pode ser idiopática. Outros fatores relacionados a tipos de amiloidose incluem diálise e idade avançada. Existem subtipos claramente hereditários, como a PAF. A amiloidose pode ser **restrita a alguns órgãos**, a exemplo da Doença de Alzheimer.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é realizado juntando evidências clínicas + biópsia, como análise de gordura abdominal ou tecido específico, com ajuda de corantes especiais como o vermelho do Congo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Cada tipo de amiloidose possui conduta específica, variando de **quimioterapia** até **transplante de órgãos**. Por isso o acompanhamento com especialista da área é fundamental para melhor decisão terapêutica, além de fornecer aconselhamento genético e todos os cuidados de suporte.



Quando estiver diante de uma neuropatia e identificar **espessamento dos nervos**, imediatamente pensar em 5 principais etiologias: Hanseníase, Amiloidose, Acromegalia, PDIC, Doença de Refsum e outras doenças hereditárias.



DOENÇA DE FABRY

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O QUE É?

É a doença de depósito lisossômico mais prevalente, de herança ligada ao cromossomo X, associada a mutações no gene da enzima alfa-galactosidase A (α-GAL) e que ocasiona o acúmulo de globotriaosilceramida (GL-3) em diferentes tipos de células, como endotélio, cardiomiócitos, células renais e células do sistema nervoso.

EM QUEM OCORRE?

Principalmente homens. Os sintomas neuropáticos já se tornam evidentes aos 10 anos de idade

A forma clássica da doença apresenta: **neuropatia sensitiva** + **manifestações gastrointestinais** (dor, náusea, vômitos, diarreia, obstipação) + **telangiectasias** e **angioceratomas** (comumente em virilha, quadril e periumbilical) + poliúria, polidipsia, proteinúria e **insuficiência renal** + **hipertrofia ventricular** e IC + **AIT e AVCi** + opacidades da córnea, cataratas subcapsulares e alterações vasculares da conjuntiva e retina.

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Primeiro, levantar a suspeita com base no quadro clínico. Caso paciente do sexo masculino, medir a atividade da alfa-galactosidase A (alfa-Gal A) como teste inicial. Além disso, tanto homens quanto mulheres devem realizar uma análise genética mutacional do gene GLA. Caso não seja identificada a mutação, diagnóstico descartado.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento específico é feito através da terapia de **reposição enzimática**, que deve ser para a vida toda, no intuito de reduzir a progressão da doença nos órgãos afetados. Contudo, ela possui algumas peculiaridades e por isso seu uso deve ser indicado por especialistas.

A neuropatia periférica pode causar dores em queimação nas palmas das mãos e nas solas dos pés. Alternativamente, pode causar episódios dolorosos recorrentes desencadeados por estresse, febre, calor, fadiga, dor articular ou exercício. Além disso, os pacientes têm uma hipoestesia térmica, que se manifesta inicialmente nos pés. A dor tende a diminuir com a idade, devido à perda da fibra nervosa, dando lugar a perda de sensibilidade. Com o tempo, vão surgindo manifestações em outros sistemas, como dito acima.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

NEUROPATIA - DIARREIA - INSUFICIÊNCIA RENAL INSUFICIÊNCIA CARDÍACA

A partir daqui, as neuropatias sensitivas com predomínio do **DÉFICIT NA SENSIBILIDADE VIBRATÓRIA E PROPRIOCEPTIVA.** Esse subgrupo compreende gangliopatias, em que ocorre lesão no corpo celular nos gânglios das raízes dorsais da medula espinhal e nas fibras grossas, gerando déficit proprioceptivo grave, afetando também a sensibilidade vibratória e geralmente não vem associado à fraqueza. Nesse estágio, a sensibilidade superficial já foi afetada, por isso também podem ser identificadas alterações na sensibilidade tátil e dolorosa, bem como os relatos de dor e parestesia, mas o marcante são as alterações mais profundas, na sensibilidade vibratória e proprioceptiva.



SÍNDROME DE SJOGREN

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença autoimune que afeta glândulas produtoras de lágrima e saliva. Costuma ser concomitante a outras doenças autoimunes. A patogênese parece ser desencadeada por fatores ambientais, principalmente virais (eg, EBV e HTLV).

EM QUEM OCORRE?

A doença é mais comum em pacientes acima de 40 anos, atingindo mais mulheres e portadores de doenças reumatológicas (principalmente, Artrite Reumatoide e Lúpus Eritematoso Sistêmico).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O clássico da doença é a **olho seco** (referido como "sensação de areia" nos olhos) e **boca seca** (referida como disfagia, alteração de paladar, dificuldade em comer alimentos secos e em falar por longos períodos).

Pode cursar com **alterações extraglandulares**: xerose cutânea, púrpuras, artralgia/artrite, tosse, dispneia, neuropatia periféria e depressão. Coração, trato gastrointestinal, fígado e pâncreas também podem ser afetados.

Os sintomas neurológicos iniciais geralmente são as disestesias dolorosas nas extremidades, começando nos membros inferiores e progredindo ao longo de meses a anos. A perda da propriocepção leva a uma ataxia de marcha com pseudoatetose. A arreflexia generalizada está tipicamente presente nesses casos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Geralmente é um diagnóstico por exclusão para secura ocular. Dois critérios importantes para o diagnóstico:

- 1. Achados objetivos de **secura ocular ou oral** ou de **lesão do parênquima glandular**;
- Evidência sorológica ou histopatológica de autoimunidade: anticorpos anti-Ro/SSA com ou sem anticorpos anti-La/SSB; ou biópsia de glandula salivar positiva; ou doença reumática bem estabelecida (eg, AR, LES).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A doença não tem cura. Se diagnosticada, o paciente precisa ser conscientizado sobre cuidados na hidratação (beber água). Algumas medicações podem ser prescritas, como colírios e até corticoides. Cirurgia pode ser útil em alguns casos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

OLHO VERMELHO - ARTRITE - TOSSE - DISPNEIA - NEUROPATIA

NEUROPATIAS

Predominante sensitivo?

Déficit na sensibilidade vibratória e proprioceptiva?

Def. de Vitamina B12

O QUE É?

Do ponto de vista neurológico, a deficiência de vitamina B12 leva à degeneração da substância branca dorsal e lateral da medula espinhal.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em paciente com anemia perniciosa, dieta inadequada (veganos restritos), má absorção alimentar de cobalamina (gastrectomia, H. Pylori), uso de IBP, antiácidos, metformina, óxido nítrico, insuficiência pancreática, inflamações intestinais ou iatrogenia de cirurgias abdominais.

DEFICIÊNCIA DE B12

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Devemos suspeitar quando o paciente apresentar parestesias subagudas nas mãos e nos pés, perda de vibração e sensação de posição, fraqueza lentamente progressiva, ataxia sensorial e, em última análise, espasticidade, paraplegia e incontinência. Os sintomas tendem a ser difusos, os sinais são geralmente simétricos e tendem a refletir o envolvimento predominante dos tratos laterais, incluindo o sinal de Romberg.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Reposição de vitamina B12 parenteral (1000 mcg 1x/semana, até corrigir a deficiência, seguido de 1x/mês de Cianocobalamina e 1x/2 meses de Hidroxocobalamina) ou oral (1000 mcg 1x/dia, até que a deficiência seja corrigida).

Para indivíduos com deficiência de fator intrínseco (e.g. gastectomizados, anemia perniciosa) ou com íleo terminal desfuncionante, é necessário doses altas de Vit. B12 oral (2000 mcg/dia) para que esta seja absorvida por outros mecanismos. Perda de reflexo devido a uma neuropatia periférica associada em um paciente que tem sinais de Babinski é uma importante pista diagnóstica!

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É confirmado pelo achado de **macrocitose** de hemácias, **concentração sérica baixa de B12** e níveis elevados de homocisteína e ácido metilmalônico. Vale ressaltar que nem todos os pacientes com anormalidades neurológicas terão anemia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

MIELOPATIAS - FRAQUEZA - DEMÊNCIA (reversível)

CO Come pouca B12 (vegetariano estrito)

BA Bactérias em grande quantidade

LA Lipase & Amilase (Insuficiência Pancreática)

Mucose (Doença do Íleo Terminal)

Intrinsic factor (Anemia Perniciosa/Gastrectomia)

N Nematódeo

M

1

Α

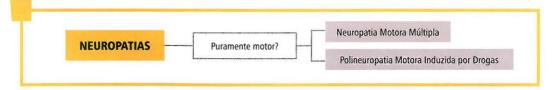
Acloridria (Gastrite Atrófica, uso de IBP)

PULO DO GATO

Quer decorar as principais causas de Deficiência de Vitamina B12? É só lembrar do mnemônico "COBALAMINA" ao lado.

PURAMENTE MOTOR

E quando o seu exame neurológico da sensibilidade está todo normal e o paciente tem alterações musculares, seja no volume muscular, tônus ou força? Essa neuropatia possui um acometimento puramente motor, sendo as principais etiologias nesse grupo: Neuropatia Induzida por Drogas e Neuropatia Motora Multifocal.



POLINEUROPATIA MOTORA INDUZIDA POR DROGAS

FICHA CLÍNICA

A polineuropatia motora induzida por drogas é quase sempre causada por uma dose-dependente degeneração axonal causada por efeitos tóxicos ou alterações metabólicas que essas medicações provocam no nervo e ao seu redor. Para as desordens puramente motoras, existem três principais drogas: Sulfonamidas, Imipramina e Dapsona (SID). Sulfonamidas: antibióticos bacteriostáticos. Tem como principal representante o Sulfametoxazol.

Imipramina: antidepressivo tricíclico utilizado para depressão resistente e dor crônica.

Dapsona: medicação utilizada para tratamento de Hanseníase e Dermatite Herpetiforme.

EM QUEM OCORRE?

Qualquer usuário dessas medicações pode sofrer seus efeitos colaterais. Pacientes que já possuem predisposição a danos neurais, como os diabéticos e etilistas, possuem maiores chances de manifestarem alguma neurotoxicidade.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Avaliar diminuição da dose ou substituição da droga por uma outra adequada ao paciente.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fraqueza muscular, atrofia e flacidez muscular. Envolvimento sensitivo é minímo ou inexistente.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é baseado na história clinica do paciente na presença do uso dessas medicações.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

NEUROPATIA MOTORA MULTIFOCAL





O QUE É?

Trata-se de uma neuropatia crônica desmielinizante com provável causa autoimune.

EM QUEM OCORRE?

Trata-se de uma doença rara, mais comum em homens (3 vezes mais que nas mulheres), com início antes dos 50 anos, na faixa etária dos 40.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É fundamental procurar por evidência sorológica de anticorpos anti-gangliosídeos, especialmente IgM anti-GM1 e achados no estudo eletrofisiológico que indique desmielinização com bloqueios de condução. Vale ressaltar que alguns pacientes com clínica de NMM, mas com poucos achados aos exames, podem ainda apresentar boa resposta ao tratamento imunomodulatório.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O quadro clínico é uma fraqueza lentamente progressiva, assimétrica, com atrofia muscular, fasciculações, arreflexia, mioquímias e cãibras. Afeta predominantemente os MMSS, principalmente os nervos ulnar, mediano e radial. É um importante diagnóstico diferencial de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não responde à plasmaférese nem à corticoterapia. Melhor tratamento (melhora clínica em 80% dos casos) é Imunoglobulina IV (0,04 g/kg por 5 dias). Aumentar a dose (2 g/kg) em casos graves.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA

SÍNDROME DISAUTONÔMICA

Nós já falamos bastante de acometimento sensitivo e motor, mas ainda existem os nervos periféricos do sistema nervoso autônomo inervando nossos órgãos. Qualquer dano a esses componentes poderá causar uma síndrome disautonômica. As principais etiologias responsáveis são mostradas ao lado.

Diabetes Mellitus	Pan-disautonomia Idiopática
Amiloidose	Neuropatia Sensorial Autonômica Hereditária
Porfiria (PIA)	Neuropatia Autonômica do HIV
Sd. de Sjogren	Neuropatia associada a quimioterapia

NEUROPATIA DO HIV

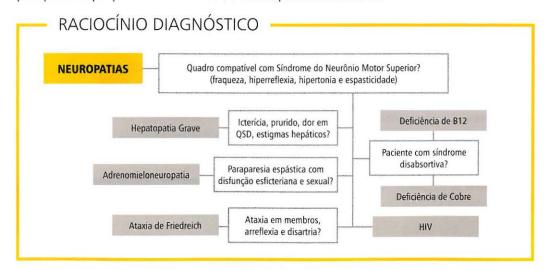
Trata-se de uma manifestação da infecção por HIV, geralmente relacionada à gravidade dos pacientes infectados pelo vírus e que não fazem terapia, como aqueles com carga viral muito alta e reduzido níveis de células CD4. Pacientes soropositivos que possuem fatores de risco para neuropatias, como diabetes, são mais susceptíveis a apresentar sintomas.

Os sinais clínicos mais encontrados são diminuição ou ausência de contrações musculares em tornozelos, além de diminuição da sensibilidade dolorosa e vibratória em MMII distais. Fraqueza e atrofia de extremidade são raras. O paciente pode ser assintomático ou apresentar dormência, formigamento e dor em extremidades com distribuição em bota. Casos mais graves podem ter comprometimento proximal, mas em geral a doença de estabiliza com o tempo. Estudos recentes trazem que denervação epidérmica distal está relacionada a progressão dessa doença.

A terapia retroviral é o indicado (para mais detalhes, veja a ficha clínica de HIV/SIDA no capítulo de "Síndrome Consumptiva"), porém, anticonvulsivantes (eg, Pregabalina) são opções para ajudar nos sintomas neuropáticos.

SINAIS DE NEURÔNIO MOTOR SUPERIOR

Algumas doenças podem conjugar sintomas sensitivos, motores e autonômicos, que sugerem fortemente uma polineuropatia periférica, com sinais da Síndrome do NMS (fraqueza, hiperreflexia e hipertonia), principalmente porque cursam com mielo ou encefalopatias concomitantes.



NEUROPATIAS

Síndrome do Neurônio Motor Superior? Paciente com síndrome disabsortiva? Deficiência de B12

Deficiência de Cobre

DEFICIÊNCIA DE COBRE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

É a insuficiência de quantidade desse mineral no organismo, que é fundamental para bom funcionamento do sistema vascular, neurológico, esquelético e hematológico.

EM QUEM OCORRE?

É muito importante investigar deficiência de cobre em quem já possui deficiência de Vitamina B12, principalmente se o paciente possui síndrome de má absorção. Estudos apontam que aqueles que são submetidos a cirurgia do TGI superior, como gastrectomia ou cirurgia bariátrica, possuem alto risco de desenvolver a doença a longo prazo. Pacientes que possuem alta taxa de zinco, ou que fazem suplementação de zinco, também são susceptíveis a apresentar deficiência de cobre devido a competição entre esses dois elementos no TGI.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - MIELOPATIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sintomas são semelhantes ao da deficiência de vitamina B12. Paciente pode apresentar anemia, fraqueza, falta de apetite, alterações de comportamento, feridas em pele, queda de cabelo, perda de peso, dores musculares e articulares e mielopatia. Manifestações neurológicas incluem parestesias em MMII com alterações de marcha, como ataxia e/ou espasticidade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A deficiência é percebida dosando **níveis séricos de cobre e ceruloplamina** (transportador do cobre). Além disso, recomenda-se dosar **vitamina B12** e realizar uma **RM de medula espinha**l para excluir outras causas de mielopatia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suplementação de cobre: 8 mg/dia na 1^a semana, reduzindo para 6 e 4 mg/dia na 2^a e 3^a semana. A partir daí, 2 mg/dia, até corrigir os níveis séricos (dosar periodicamente).

NEUROPATIAS

Síndrome do Neurônio Motor Superior? Paraparesia espástica com disfunção esficteriana e sexual?

Adrenomieloneuropatia

O QUE É?

ADRENOMIELONEUROPATIA

FICHA CLÍNICA

oca ocorra um octrosco

É uma forma de adrenoleucodistrofia ligada ao cromossomo X. Nessa doença ocorre um estresse oxidativo devido ao acúmulo de ácidos graxos de cadeia muito longa nas células gliais.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Paciente pode apresentar insuficiência suprarrenal, perda de peso, alterações comportamentais, dor em costas, convulsões, impotência, incontinência. Quadro neurológico começa com fraqueza e rigidez gradual nas pernas, evoluindo para espasticidade, ataxia e atrofia muscular. A principal complicação desta doença é justamente o comprometimento motor, normalmente observado com 10 anos de evolução da doença.

EM QUEM OCORRE?

Em pacientes portadores do gene ABCD1 mutado. Praticamente todos os homens com esse defeito manifestam a doença antes da vida adulta. 40% das mulheres são assintomáticas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Análise genética do gene mutado ou dosagem sérica de ácidos graxos de cadeia muito longa.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Realizar RM para avaliar envolvimento cerebral. Se confirmado, transplante de medula óssea é a melhor conduta. Pacientes sem acometimento cerebral não se beneficiam do transplante, e a conduta é de suporte, controlando os sintomas de espasticidade e disfunção autonômica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - MIELOPATIA - SD. CONSUMPTIVA

NEUROPATIAS

Síndrome do Neurônio Motor Superior?

Ataxia de membros, arreflexia e disartria?

Ataxia de Friedreich

ATAXIA DE FRIEDREICH

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença neurogenererativa hereditária.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes jovens, menor do que 25 anos. Doença é a forma de ataxia hereditária mais comum.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sinais cardinais são marcha progressiva e ataxia de membros, ausência de reflexos patelar e aquileu, respostas plantares extensoras, disartria e redução ou perda da sensibilidade vibratória e propriocepção. Cardiomiopatia, escoliose e deformidade em pé são características comuns na doença, mas podem não estar presente.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA & MIELOPATIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios de Harding, são obrigatórios: idade menor do que 25 anos + marcha progressiva + ataxia de membros + ausência de reflexos patelar e aquileu.

Critérios secundários são: respostas plantares extensoras + disartria. Na ausência de critério secundário, necessariamente algum deste deve estar presente: um irmão afetado que preenche critério primário e secundário, ou velocidade de condução nervosa motora superior a 40 m/s.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte. A doença não tem cura. Maioria dos pacientes morre por cardiomiopatia antes dos 40.

PADRÃO EM CRISE

Imagine um paciente que chega para você com queixas tanto sensitivas, quanto motoras e de outros sistemas, confirmadas ao exame físico, e seu acompanhante relata que esta não é a primeira vez que ele apresenta um quadro assim. Você já pode acender um alarme e começar a pensar em neuropatias que possuem um padrão de surtos e remissões, aquelas que são recidivantes. As principais etiologias desse grupo são: Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica (PDIC) e Porfiria Intermitente Aguda.

PORFIRIA INTERMITENTE AGUDA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Porfirias são desordens metabólicas causadas por alterações em enzimas que participam da biossíntese do heme, de origem genética. Existem diferentes espectros da doença, com clínica e diagnóstico diferentes. Aqui, abordaremos um dos mais comuns: Porfiria Intermitente Aguda (PIA).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Ocorrem em ataques agudos:

A dor abdominal, sintoma inicial da doença, é intensa e difusa e pode estar associada a constipação, náuseas e vômitos.

A neuropatia sensorial leva a dor nas extremidades, parestesias e dormências. A neuropatia motora leva a fraqueza, que geralmente começa proximal em MMSS e depois progride.

Envolvimento do sistema nervoso autônomo leva a taquicardia, hipertensão, sudorese, inquietação e tremores. Pode ocorrer disúria, retenção urinária ou incontinência.

Os sintomas neuropsiquiátricos incluem: insônia, ansiedade, inquietação, agitação, alucinações, histeria, desorientação, delírio, apatia, depressão, fobias e alterações da consciência, variando de sonolência a coma.

A urina escura ou marrom-avermelhada é frequentemente um sintoma precoce de uma crise e ocorre devido ao acúmulo de porfirinas na urina.

EM QUEM OCORRE?

Os sintomas manifestam-se após puberdade, acometendo mais mulheres que homens. Medicamentos, como anticonvulsivantes e sedativos. consumo exacerbado de álcool, cigarro, drogas e dietas hipocalóricas podem desencadear as crises.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - FRAQUEZA - NEUROPATIA ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Paciente com sintomas agudos (ie, crise), não diagnosticado previamente, deve dosar porfobilinogênio (PBG) urinário com o mínimo de demora possível. As **porfirinas urinárias** também são medidas na amostra. Elevação do PBG (ie, > 10 mg/L ou > 10 mg/g de creatinina) é suficiente para estabelecer a presença de porfiria aguda.

IMPORTANTE: este é o único resultado necessário para iniciar o tratamento. Testes genéticos podem ser realizados depois.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Sintomáticos (para dor, náuseas) + controle de fatores agravantes (eg, dieta, medicações porfirinogênicas), + correção de distúrbios hidroeletrolíticos. Tratamento da doença: Hematina (3-4 mg/kg/dia IV, por 4 dias). Pode-se associar a administração de Glicose IV (300g/dia).



OUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

E A ELETRONEUROMIOGRAFIA?

Como você pode ter percebido, nas neuropatias periféricas utilizamos muito a eletroneuromiografia (ENMG), seja como critério diagnóstico para algumas etiologias ou como um exame auxiliador, mas não diagnóstico. Ele consiste em uma avaliação da atividade elétrica das fibras musculares, de forma individual e coletiva. A ENMG nos dá algumas informações importantes, como o tipo de fibra acometida, se sensitiva, motora ou ambas, além de definir o padrão de acometimento do nervo, se axonal ou desmielinizante. Dessa forma nós conseguimos direcionar o foco para algumas etiologias da seguinte forma:

Quando o resultado nos mostrar um padrão de acometimento axonal, vamos pensar em: Deficiência B12, Diabetes Mellitus, Hipotireoidismo, intoxicações, vasculites, HIV, síndrome paraneoplásica, hepatites e gamopatias monoclonais.

Já quando o resultado nos mostrar um padrão de acometimento desmielinizante, pensamos em PDIC, PDIA (Guillain-Barré), gamopatias monoclonais e hepatites.

Viu aí que algumas etiologias se repetem nos dois padrões? Além disso ainda existem diversas etiologias comentadas nesse capítulo que são diagnosticadas sem auxílio da ENMG. Portanto, não vamos sair solicitando eletroneuromiografias para todo mundo, ainda mais por ser um exame potencialmente doloroso para o paciente. Se o diagnóstico está evidente, seria ele mesmo necessário?

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. MARTINS, A. M.; CARRILHO, F. J.; ALVEZ, V. A. F.; CASTILHO, E. A.; CERRI, G. G.; WEN, C. L. Clínica Médica. 2ªEd. São Paulo: Editora Manole, 2015.
- 2. Rutkobe SB. Overview of polyneuropathy. UpToDate, 2018.
- 3. LONGO, Dan L. et al. Medicina Interna de Harrison. 18. ed. Porto Alegre: AMGH, 2013.
- 4. AMERICAN DIABETES ASSOCIATION. Diabetes care. The Journal os Clinical and Applied Reserch and Education. USA, 2017.
- 5. LEVITSKY, L. L.; MISRA, M. Epidemiology, presentation, and diagnosis of type 1 diabetes mellitus in children and adolescents. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 6. CHARNESS, M. E. Overview of the chronic neurologic complications of alcohol. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 7. LACOMIS, D. Neuromuscular weakness related to critical illness. [S.I.] UpToDate, 2017.
- 8. LATRONICO, N.; BOLTON, C. F. Critical illness polyneuropathy and myopathy: a major cause of muscle weakness and paralysis. Lancet Neurology, 10:931, 2011
- 9. SUEKS, M. I. Clinical manifestations of hypothyroidism. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 10. ROSS, D. S. Diagnosis of and screening for hypothyroidism in nonpregnant adults. [S.I.] UpToDate,
- 11. GOLDMAN, R. H.; HU, H. Adult occupational lead poisoning. [S.I.] UpToDate, 2016.
- 12. RAJKUMAR, S. V. Diagnosis of monoclonal gammopathy of undetermined significance. [S.I.] Up

- ToDate, 2018.
- 13. KANG, P. B. Charcot-Marie-Tooth disease: Genetics, clinical features, and diagnosis. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 14. CORRADO, B.; CIARDI, G.; BARGIGLI, C. Rehabilitation Management of the Charcot-Marie-Tooth Syndrome: A Systematic Review of the Literature. Medicine (Baltimore), 95:e3278, 2013.
- 15. HU, L. Clinical manifestations of Lyme disease in adults. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 16. HU, L. Treatment of Lyme disease. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 17. RYAN, M. M. Guillain-Barré syndrome in children: Treatment and prognosis. [S.I.] UpToDate, 2017.
- 18. RYAN, M. M. Guillain-Barré syndrome in children: Epidemiology, clinical features, and diagnosis. [S.I.] UpToDate, 2017.
- 19. VRIESENDORP, F. J. Guillain-Barré syndrome in adults: Clinical features and diagnosis. [S.I.] UpTo-Date, 2018.
- 20. RAJKUMAR, S. V. POEMS syndrome. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 21. ROSSOR, A. M.; KALMAR, B.; GREENSMITH, L.; REILLY, M. M. The distal hereditary motor neuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 83(1):6-14. 2012.
- 22. ARNOLD, W. D., LAWSON, V. H. Multifocal motor neuropathy: a review of pathogenesis, diagnosis, and treatment. Neuropsychiatr Dis Treat. 10:567. 2014.
- 23. LOPES, D. Von A. et. al. Porfiria aguda intermitente: relato de caso e revisão da literatura. Rev Bras Ter Intensiva20. (4):429-34. 2008.
- 24. REIS, R. G.; SOUZA, A.; OLIVEIRA, B. Drogas e Sistema Nervoso Periférico. Rev Neurociências 7(3):108-14. 1999.
- 25. ARGOV, Z.; MASTAGLIA, F. L. Drug-induced peripheral neuropathies. Br Med J. 1:663-6. 1979.
- 26. STEFANSKI, A. L.; TOMIAK, C.; PLEYER, U.; DIETRICH, T.; BURMESTER, G. R.; DÖRNER, T. The diagnosis and treatment of Sjögren's syndrome. Dtsch Arztebl Int. 114(20). 2017
- 27. PANIZ, C.; GROTTO, D.; SCHMITT, G. C.; VALENTINI, J.; SCHOTT, K. L.; POMBLUM, V. J. et al. Pathophysiology of vitamin B12 deficiency and its laboratory diagnosis. J Bras Patol e Med Lab. 41(5):323-34. 2005.
- 28. ENGELEN, M.; KEMP, S.; VISSER, M.; GEEL, B. M.; WANDERS, R. J. A.; AUBOURG, P. et al. Adrenoleukodystrophy. 1-14. 2012.
- 29. PARK, H. D.; PARK, S. J.; CHOI, Y. M.; KANG, J. H. Adrenomyeloneuropathy presenting with adrenal insufficiency. Ann Rehabil Med. 37(4):563-6. 2013.
- 30. DUSTON, M. A.; SKINNER, M.; ANDERSON, J.; COHEN, A. S. Peripheral Neuropathy as an Early Marker of AL Amyloidosis. Arch Intern Med. 149(2):358-60. 1989.
- 31. ADAMS, D.; CAUQUIL, C.; LABEYRIE, C. Familial amyloid polyneuropathy. Curr Opin Neurol. 30(5):481–9. 2017.
- 32. DELATYCKI, M. B.; WILLIAMSON, R.; FORREST, S. M. Friedreich ataxia: an overview. J Med Genet. 37(1):1-8. 2000.
- 33. MADSEN, E.; GITLIN, J. D. Copper deficiency. Curr Opin Gastroenterol. 23(2):187–92. 2007.
- 34. OZLER, Ş. Adam Smith and Dependency. Psychoanal Rev. 99(3):333–58. 2012.
- 35. FRITH, J.; NEWTON, J. L. Autonomic dysfunction in chronic liver disease. Liver Int. 29:483–9. 2009.

- 36. LEWIS, M.; HOWDLE, P. D. The neurology of liver failure. QJM Mon J Assoc Physicians. 96(9):623–33. 2003.
- KNILL-JONES, R. P.; GOODWILL, C. J.; DAYAN, A. D.; WILLIAMS, R. Peripheral neuropathy in chronic liver disease: clinical, electrodiagnostic, and nerve biopsy findings. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 35(1):22–30. 1972
- 38. SCHÜTZ, S. G.; ROBINSON-PAPP, J. Hiv-related neuropathy: Current perspectives. HIV/AIDS Res Palliat Care. 5:243–51. 2013
- 39. ROSENBERG, M. Overview of the management of chronic kidney disease in adults. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 40. KDIGO. Chapter 1: Definition and classification of CKD. Kidney Int Suppl. 3:19-62. 2013.
- 41. DALMAU, J.; ROSENFELD, M. R. Paraneoplastic syndromes affecting the spinal cord and dorsal root ganglia. [S.I.] UpToDate, 2017.
- 42. GOREVIC, P. D. Overview of amyloidosis. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 43. RAJKUMAR, A. V.; DISPENZIERI, A. Clinical presentation, laboratory manifestations, and diagnosis of immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 44. HUND, E. Familial amyloidotic polyneuropathy: current and emerging treatment options for transthyretin-mediated amyloidosis. The Application of Clinical Genetics. 5:37–412012; 37-41. 2012.
- 45. SEKIJIMA, Y.; UEDA, M.; KOIKE, H.; MISAWA, S.; ISHII, T.; ANDO, Y. Diagnosis and management of transthyretin familial amyloid polyneuropathy in Japan: red-flag symptom clusters and treatment algorithm. Orphanet Journal of Rare Diseases. 1–17. 2018.
- 46. ANDO, Y. et al. Guideline of transthyretin-related hereditary amyloidosis for clinicians. Orphanet Journal of Rare Diseases. 1–18. 2013.
- 47. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Guia prático sobre Hanseníase. 2017.
- 48. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Hanseníase Boletim Epidemiológico. 2018.
- MAUER, M.; KOPP, J. B.; SCHIFFMANN, R. Fabry disease: Clinical features and diagnosis. [S.I.] Up-ToDate, 2018.
- 50. SCHIFFMANN, R. Fabry disease: Neurologic manifestations. [S.I.] UpToDate, 2017.
- 51. SILVA, C. A. B. Doença de Fabry. Ver. Med. UFPR. 4(1): 23-30. 2017.
- 52. WANDERS, R. J.; SCHIFFMANN, R. Peroxisomal disorders. [S.I.] UpToDate, 2017.
- 53. KANG, P. B. Neuropathies associated with hereditary disorders. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 54. MELMED, S.; KATZNELSON, L. Causes and clinical manifestations of acromegaly. [S.I.] UpToDate, 2018.
- SCHEFFEL, R. S. et. al. Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas Acromegalia. Ministério da Saúde. (3):21–42. 2013.
- REYNOLDS, J.; SACHS, G.; STAVROS, K. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy (CIDP): Clinical Features, Diagnosis, and Current Treatment Strategies. Advances in Autoimmune Diseases. 32–5. 2016.
- 57. LEWIS, R. A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Etiology, clinical features, and diagnosis. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 58. LEWIS, R. A. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Treatment and prognosis. [S.I.]

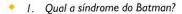
- UpToDate, 2017.
- 59. BAER, A. N. Diagnosis and classification of Sjögren's syndrome. [S.I.] UpToDate, 2018
- 60. BAER, A. N. Clinical manifestations of Sjögren's syndrome: Extraglandular disease. [S.I.] UpToDate, 2017
- 61. SCHRIER, S. L. Treatment of vitamin B12 and folate deficiencies. [S.I.] UpToDate 2018.
- 62. SCHRIER, S. L. Clinical manifestations and diagnosis of vitamin B12 and folate deficiency. [S.I.] UpToDate, 2018
- 63. ANDERSON, K. E. Porphyrias: An overview. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 64. SOOD, G. K.; ANDERSON, K. E. Acute intermittent porphyria: Management. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 65. HOROWITZ, S. H. Overview of electromyography. [S.I.] UpToDate, 2018.
- 66. FÉLIX, E. P. V.; OLIVEIRA, A. S. B. Diretrizes para abordagem diagnóstica das neuropatias em serviço de referência em doenças neuromusculares. Ver Neurocienc. 18(1):74-80. 2010.
- 67. GIBBONS, C. H. Diabetic autonomic neuropathy. [S.I.] UpToDate, 2017.



BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Batman, 54 anos, apresenta-se no ambulatório com queixa de "fraqueza e queda há meses". Conta que a força oscila durante o dia. Refere voz fanha e ptose palpebral. Ao exame, não apresenta atrofias musculares, fasciculações. Usa Amitriptilina e Penicilamina. Traz radiografica de tórax, com mediastino alargado e linfonodos perihilares.



- a. Síndrome Bat-miastênica
- b. Síndrome do Bat-neurônio motor superior
- c. Síndrome do Bat-neurônio motor inferior
- d. Síndrome cerebelar

Uma avaliação mais detalhada revela que Batman tem boca seca e queixa de impotência sexual. Ao exame físico, apresenta agora linfonodomegalia inguinal e axilar.

- Você fala que sua fraqueza oscila, Batman... Melhora ou piora quando usa a musculatura?
- Melhora! afirma Batman. Ultrassonografia revela linfonodos espalhados no abdome.
 - 2. Qual a causa da fraqueza do Batman? E a causa provável para a linfadenopatia?
 - a. Miastenia gravis / Timoma
 - b. Miastenia gravis / Viral + reacional
 - c. Eaton-Lambert / Carcinoma de pequenas células de pulmão
 - d. Eaton-Lambert / Linfoma
 - e. Fármaco-induzida / Castleman

CASO 2

Mulher-Maravilha, 63 anos, viúva, entra no ambulatório trazida de cadeira de rodas. Contam que não é mais a mesma há uns 3 meses, ficando prostrada na cama todo o tempo. Ao exame, não tem mímica facial e apresenta dificuldade de concatenar palavras, com muita mialgia e muita fadiga. Observa-se bócio e unhas descolando do leito unqueal.

Trazem alguns exames: hemograma normal, sumário de urina com cristais de oxalato, CPK normal, parasitológico de fezes com *E. histolítica*, ECG mostra FA.

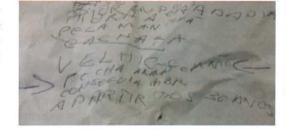
Paciente mantinha, entretanto, força muscular em extremidades. Até que, certa feita, após comer um bolo de fubá, ficou sem conseguir se mexer, tetraplégica.

- I. Qual a doença de base e a causa da paralisia aguda?
 - a. Hipotireoidismo / Paralisia periódica relacionada à calemia
 - b. Hipotireoidismo / Paralisia periódica do hipotireoidismo
 - c. Miastenia associada a Doença de Graves / Crise miastênica
 - d. Hipertireoidismo apatético / Paralisia periódica do hipertireoidismo
 - e. Hipertireoidismo apatético / Paralisia periódia relacionada à calemia

CASO 3

Lex Luthor, ex-vilão, foi admitido em um hospital, para investigação de uma fraqueza a esclarecer + disfagia + pneumonia aspirativa. Necessitou ser intubado, com falha na extubação. Ao exame físico, atrofia simétrica de musculatura facial do paciente, com impossibilidade de fechar os olhos, franzir a testa ou fazer bico, além de assimetria do palato.

Um de seus médicos percebeu que, ao examinar as mãos de Lex Luthor, o paciente segurava excessivamente sua mão, com dificuldade para soltá-la. Ao ver a grafia do doente, os médicos mataram a charada:



- I. Qual o diagnóstico?
 - a. Miastenia gravis
 - b. Esclerose múltipla
 - c. Miosite por corpúsculos de inclusão
 - d. Steinert

CASO 4

Paciente masculino, 70 anos, refere dificuldade para deambular há cerca de 2 meses, associada à parestesia de membro inferior esquerdo. Ao exame físico, a força muscular é V/V globalmente, os reflexos estão normais e chama atenção uma incoordenação com dificuldade de localizar a posição dos dedos de mãos e pés. A prova index-nariz foi normal.

- I. Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica
 - b. Síndrome POEMS
 - c. Amiloidose
 - d. Neuropatia paraneoplásica
 - e. Porfiria

Como diz a canção: "Superman ficou fraco..."

Clark Kent envelheceu. Está com 72 anos, finalmente conseguiu se aposentar após a reforma da previdência. Obeso, dá entrada no PA com quadro de mialgia e fraqueza há 2 dias. Referia dificuldade para deambular e subir escadas, além de oligúria e urina escurecida para o mesmo período. Portador de DM, HAS e síndrome metabólica. Faz uso crônico de Metformina, Sitagliptina, Rosuvastatina, Losartana, Anlodipino e, há 1 semana, Genfibrozil.

Ao exame físico: força muscular reduzida em MMII. Reflexos normais.

Exames admissionais: Hb 14, leucograma normal, TGL 1230, Ur 90, Cr 3,8, CPK 12.540, CKMB 66, TGO 200, TGP 190, Ácido úrico 11, K 6,1, fósforo 9,2.

- 1. Qual a causa da disfunção renal e qual a causa mais provável para o quadro miopático?
 - a. DRC sec. HAS + DM / Miopatia sec. DRC + DHE
 - b. DRC sec. HAS + DM / Miopatia medicamentosa
 - c. Rabdomiólise / Uso de Rosuvastatina + Genfibrozil
 - d. Rabdomiólise / Uso de Metformina
 - e. Rabdomiólise / Autoimune

Superman ficou 2 meses na UTI. Foi pulsado com Ciclofosfamida, Micofenolato, Infliximab, sem melhora. Até que, gradativamente, começou a melhorar de todos os parâmetros, tendo alta para a enfermaria. Os médicos buscavam fervorosamente seu diagnóstico.

Em uma tarde, observaram que Clark jogava dominó e deixava as pedras escaparem. Detectou-se atrofia da musculatura tenar, além de atrofia muscular da nádega E, e que o paciente arrastava o pé E.

- 2. Qual o diagnóstico?
 - a. Polineuropatia associada ao imunobiológico
 - b. Polineuropatia do doente crítico
 - c. Amiloidose
 - d. Miosite de corpúsculos de inclusão
 - e. Intoxicação por Kriptonita (?)

CASO 6

Paciente masculino, 47 anos, há 2 anos com parestesia e edema em membros inferiores, seguidos de impotência sexual e escurecimento da pele. Negava febre ou sudorese noturna.



Ao exame físico, apresentava palidez de mucosas e bom estado geral. Os sistemas cardíaco e respiratório não evidenciavam nenhuma alteração. Apresentava hepatoesplenomegalia e evidenciou-se ginecomastia. Apresentava linfonodomegalia de 7cm em região inguinal direita e uma outra de 4 cm em região cervical anterior esquerda. O exame neurológico mostrou hiporreflexia difusa.

- 1. Qual a condição clínica mais provável para esse paciente?
 - a. Neuropatia alcoólica com hepatopatia
 - b. Amiloidose
 - c. Síndrome de POEMS
 - d. Polineuropatia Inflamatória Desmielinizante Crônica
 - e. Neuropatia Paraneoplásica

CASO 7

Paciente feminina de 25 anos vem com queixa de "comichões", sensação de alfinetadas nos pés. Refere que há algumas semanas a marcha tornou-se instável e rígida, sobrevindo fraqueza dos membros inferiores.

Ao exame físico encontra-se orientada, força muscular em membros inferiores grau IV, alterações nos reflexos tendinosos com perda da percepção da posição dos pés e presença de hiperreflexia, sensibilidade normal.

- 1. Qual o diagnóstico mais provável?
 - a. Síndrome de Guillain-Barré
 - b. Deficiência de vitamina B12
 - c. Neuropatia axonal aguda
 - d. Porfiria
 - e. Hanseníase

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Alternativa A. Síndrome Bat-miastênica. A queixa de Batman apresenta como características uma fraqueza oscilante, que durou meses e que resultou em quedas (ou seja, uma fraqueza proximal), mas que não está associada a alterações de reflexos, sensibilidade ou função esfincteriana. Dessa forma, com base no primeiro fluxograma do capítulo, é possível notar que Batman apresenta mais provavelmente uma miopatia. Os remédios utilizados pelo paciente e o aumento do mediastino/linfonodos perihilares podem nos guiar no diagnóstico etiológico da síndrome. 2. Alternativa C. Eaton-Lambert/Linfoma. Dentre as síndromes miastênicas, há duas em destaque, fora as medicamentas: a Miastenia Gravis e a Síndrome de Eaton Lambert. No caso de Batman, a evolução dos sintomas (aparecimento de boca seca e disautonomia) sugerem a Síndrome de Eaton-Lambert, mas o que realmente faz essa diferenciação entre ambas (de acordo com os fluxogramas apresentados) é a melhora da fraqueza com a movimentação. Dessa

forma, o paciente provavelmente tem como diagnóstico a Síndrome de Eaton-Lambert, sendo necessária a realização de exames complementares (eletroneuromiografia e dosagem de autoanticorpos) para que o diagnóstico possa realmente ser realizado. Quanto à etologia da síndrome, o alargamento de mediastino, os linfonodos perihilares (até aqui, poderia haver dúvida) e, a seguir, a linfadenopatia inguinal e axilar sugerem como diagnóstico mais provável uma Linfoma.

CASO 02: 1. Alternativa E. Hipertireoidismo apatético/Paralisia periódia relacionada à calemia. A apresentação, no idoso, de miopatia com CPK normal, perda da mímica facial, coiloníquia (descolamento unqueal), além de fibrilação atrial, é muito típica de Hipertireoidismo Apatético. Ademais, a correlação da ingesta do bolo de fubá (carboidrato) com o quadro agudo de fraqueza nos faz pensar em uma paralisia periódica relacionada à calemia, sobretudo hipocalêmica, em paciente com atividade adrenérgica aumentada pelo Hipertireoidismo.

CASO 03: 1. Alternativa D. Doença de Steinert. Com base nos sintomas descritos – atrofia e fraqueza dos músculos da face, comprometimento do palato, disfagia, dificuldade de relaxar os músculos da mão e fraqueza não esclarecida – a principal suspeita diagnóstica seria a de uma Síndrome Miotônica. Dentre as opções, a Síndrome de Steinert seria a opção correta. A miotonia leva à descrição clássica que o próprio paciente relata no mal escrito bilhete: ele fecha a mão e tem dificuldade para abrir.

CASO 04: 1. Alternativa D. D. Neuropatia Paraneoplásia. Trata-se de um paciente que apresenta acometimento majoritariamente sensitivo (força muscular V/V, reflexos normais e parestesia de MIE + alterações na propriocepção). Ao observar o fluxograma das Neuropatias com acometimento majoritariamente sensitivo, a única opção que corresponde a uma causa dessa síndrome é a Neuropatia Paraneoplásica. Quando observamos o padrão de acometimento do paciente (parestesia inicialmente em uma única extremidade, dificuldade de deambulação – denunciando uma possível ataxia sensitiva – e alterações da propriocepção nas extremidades com prova index-nariz normal), essa suspeita se torna ainda mais evidente.

CASO 05: 1. Alternativa C. Rabdomiólise / Uso de Rosuvastatina + Genfibrozil. Ambas as medicações apresentam como efeitos colaterais a disfunção renal e rabdomiólise – evidenciada pelo aumento da CPK. Ademais, o surgimento dos sintomas renais após a adição do Genfibrozil sugere uma correlação do mesmo com os sintomas. É importante destacar, ainda, que a DRC é diagnosticada quando os parâmetros de alteração renais/sintomas se apresentam por no mínimo 3 meses, o que excluiria essas opções. 2. Alternativa D. Miosite com corpúsculos de inclusão. Deve sempre ser pensada em paciente, sobretudo homem, com fraqueza muscular assimétrica associada a atrofias musculares de musculatura distal - como a atrofia hipotenar do nosso personagem, que podería nos induzir ao erro de pensar em uma fraqueza distal neuropática. Outra dica para esta condição é sempre pensar nela nos pacientes com uma resposta pobre e aquém da esperada aos agentes imunossupressores, como bem ocorreu com nosso herói.

CASO 06: 1. Alternativa D. Síndrome de POEMS. Trata-se de um paciente com hiporreflexia difusa – uma alteração motora proximal e distal, associada a uma organomegalia e hiperpigmentação da pele, além de ginecomastia. Tais sintomas sugerem a Síndrome de POEMS.

CASO 07: 1. Alternativa B. Deficiência de Vitamina B12. Trata-se de uma paciente que apresenta alterações tanto sensoriais quanto correspondentes à síndrome do NMS. Ao observar os fluxogramas, é possível notar que a interseção deles corresponde à deficiência de vitamina B12.



MIELOPATIAS

AUTORES

Bruna Pontes Caio Perez Clístenes Queiroz Oliveira Felipe Sangiovanni Juliana Magalhães

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

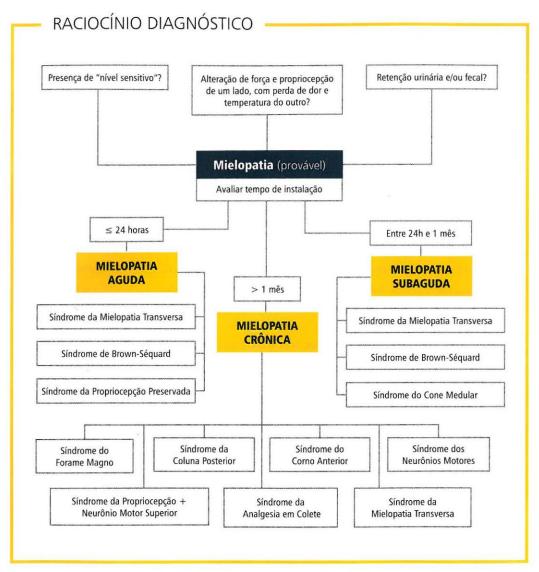
MIELOPATIAS AGUDAS, 461 MIELOPATIAS SUBAGUDAS, 466 MIELOPATIAS CRÔNICAS, 471 BATALHA DAS SÍNDROMES, 483



MIELOPATIAS

O QUE É?

As mielopatias são caracterizadas por qualquer déficit neurológico relacionado à medula espinhal. Compreendem diferentes síndromes clínicas.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Neste capítulo, abordaremos as síndromes medulares, ou seja, os defícits neurológicos associados a medula espinhal e suas raízes nervosas. Ao longo do capítulo, você perceberá que os sinais e sintomas decorrentes das doenças compreendidas como mielopatias são agrupados em síndromes características.

Devemos pensar em uma síndrome medular quando surgirem principalmente 3 achados: nível sensitivo, "achados cruzados", e retenção urinária e/ou fecal.

Nível sensitivo é o último dermátomo no sentido caudal com sensibilidade preservada, ao toque leve ou à agulha em ambos os lados do corpo. Em outras palavras, é o último e mais inferior dermátomo do corpo onde a sensibilidade está normal. Na seção seguinte "Enquanto isso, no Exame Físico", veremos como pesquisar esses níveis sensitivos.

Existem 3 grandes vias neuronais importantes na medula: propriocepção, dor e temperatura, vias motoras

Como sabemos, essas vias "cruzam" o eixo mediano antes de chegar no cérebro. A via da propriocepção ascende pela medula, e cruza a nível da ponte. A via da dor e temperatura cruza assim que as fibras neuronais chegam na medula. As vias motoras têm trajeto descendente, e cruzam a nível da ponte. Sabendo disso, podemos identificar os "achados cruzados": quando temos alteração motora + propriocepção de um lado do corpo, com alteração de dor e temperatura do outro, provavelmente estamos diante de uma mielopatia.

Retenção Urinária e/ou Fecal: Por último, na existência de uma mielopatia, há um comprometimento da comunicação entre cérebro e a bexiga ou intestino, causando déficit contrátil e incoordenações, o que resulta, em última instância, na retenção, presente em lesões mais baixas (abaixo de T12).

AVALIAÇÃO DE MIELOPATIAS NO EXAME NEUROLÓGICO



Para avaliar e suspeitar de uma mielopatia, devemos:

- Avaliar o equilíbrio do paciente, se este consegue se manter em pé com ou sem controle visual;
- Avaliar a sensibilidade durante o exame neurológico, principalmente a dor, temperatura, propriocepção e a sensibilidade táctil. Será de grande importância para procurarmos os achados cruzados e definir o nível sensitivo;
- Realizar a avaliação motora do paciente, motricidade voluntária, força muscular e coordenação;
- Avaliar os reflexos profundos como o aquileu, patelar, bicipital, tricipital, estilorradial, além dos reflexos exteroceptivos como o cutâneoplantar, de grande importância para ajudar a diferenciar entre as síndromes do primeiro e do segundo neurônio motor.

O exame físico pode ser de grande ajuda para diferenciar duas grandes síndromes motoras: a Síndrome do **Neurônio Motor Superior** (NMS, ou primeiro neurônio), e a Síndrome do **Neurônio Motor Inferior** (NMI, ou segundo neurônio). O NMS possui seus corpos celulares nas áreas motoras do cérebro, ao passo que o NMI possui seus corpos celulares na região anterior da medula e no tronco cerebral. Veja como cada uma se apresenta no exame físico:

Síndrome do NMS: Força reduzida + tônus espástico (hipertonia) + reflexos profundos exacerbados (hiperreflexia) + atrofia tardia + reflexo cutâneo plantar patológico (sinal de Babinski).

Síndrome do NMI: Força reduzida + tônus flácido (hipotonia) + reflexos profundos ausentes (hiporreflexia) + atrofia precoce + reflexo cutâneo plantar normal.

PULO DO GATO

Para avaliar o nível sensitivo,

você precisa ter em mente a localização dos dermátomos do corpo humano, ou seja, as regiões inervadas sensitivamente pelas fibras das raízes de cada nível da medula espinhal. Aqui, apresentaremos apenas os marcos anatômicos dos níveis sensitivos mais comumente encontrados na prática: C2: protuberância occipital, atrás da orelha;

C8: dorso da falange proximal do dedo mínimo;

T1: epicôndilo medial do úmero;

T6: apêndice xifoide;

T10: região periumbilical;

T12: ponto médio do ligamento inguinal;

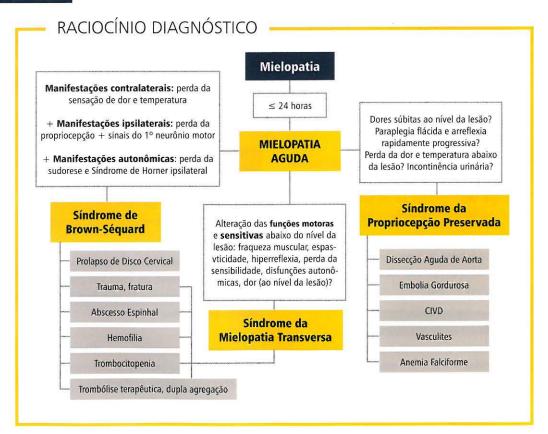
L3: côndilo medial do fêmur, acima do joelho;

S1: face lateral do calcâneo;

S4/5: região perianal.

Agora que já entendemos como deve ser a avaliação inicial do paciente com mielopatia, vamos analisar dividindo as síndromes e patologias didaticamente, de acordo com o tempo de instalação:

18.1 MIELOPATIAS AGUDAS

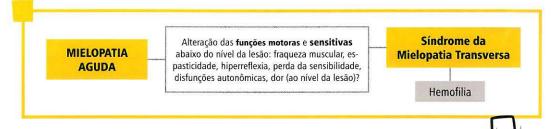


SÍNDROME DA MIELOPATIA TRANSVERSA

É um distúrbio inflamatório neuroimunológico adquirido da medula espinal que se apresenta com disfunção medular aguda ou subaguda, resultando em fraqueza, alterações sensoriais e comprometimento autonômico. Tipicamente, a inflamação é bilateral, produzindo fraqueza e perturbação sensorial multimodal abaixo do nível da lesão. Para suspeitarmos de mielopatia transversa, é necessário excluir lesão medular compressiva. Os **critérios diagnósticos** são:

- Distúrbio motor, sensorial e/ou autonômico atribuído à medula espinal;
- Sinais e sintomas bilaterais;
- Nível sensorial claro e definido;
- Sem evidência de lesão medular compressiva;
- Inflamação definida por:
 - Pleiocitose no LCR ou Índice de IgG elevado ou Realce gadolínio na RNM.
- Progressão entre 4 horas e 21 dias.

A Ressonância Nuclear Magnética (RNM) pode ser importante para afastar lesão compressiva ou ainda confirmar inflamação no local acometido. Apresentaremos aqui duas importantes causas dessa síndrome: hemofilia hereditária e abscesso em região medular.



HEMOFILIAS

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

A hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária causada por uma deficiência no **fator de coagulação VIII** (hemofilia A), no **fator IX** (hemofilia B) ou no fator XI (hemofilia C, mais rara).

Podem ser classificada com base no nível de atividade coagulante do fator, em: leve (atividade > 5% e < 40% do normal), moderada (entre 1% e 5%) e grave (< 1%).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Testes de coagulação para a suspeita inicial: **prolongamento isolado do TTPa**, (pacientes com doença leve podem apresentar TTPa normal). TP, TS e plaquetas normais.

Deve-se fazer a determinação específica da **atividade coagulante do fator VIII** (hemofilia A) ou do **fator IX** (hemofilia B), que deve apresentar redução significativa.

Clinicamente, as hemofilias A e B são indistinguíveis. Cursam com: sangramento nas articulações, nos tecidos moles e nos músculos depois de traumatismos mínimos ou até mesmo espontaneamente + hematúria, mesmo sem lesão geniturinária + sangramentos nos espaços orofaríngeos, no SNC ou no retroperitônio (potencialmente fatais e exigem tratamento imediato).

EM QUEM OCORRE?

Apesar de ser uma doença hereditária, 30% dos casos não apresentam histórico familiar. As manifestações clínicas são mais comuns em homens, enquanto as mulheres costumam ser assintomáticas. Hemofilia A representa 80% dos casos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SANGRAMENTOS - MIELOPATIAS

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Terapia de reposição dos fatores deficientes, administrada em resposta a um episódio hemorrágico ou como medida profilática (manter os níveis do fator em torno de 1% ou mais)

Tratamento não transfusional: Desmopressina, indicada para pacientes com hemofilia A leve ou moderada. Agentes antifibrinolíticos são usados durante procedimentos cirúrgicos.

PULO DO GATO

Pacientes não hemofilicos podem desenvolver hematomielia secundária à hemofilia adquirida (por anticorpos anti-fator VIII) presente nas doenças autoimunes e síndromes paraneoplásicas.

MIELOPATIA AGUDA

Alteração das funções motoras e sensitivas abaixo do nível da lesão: fraqueza muscular, espasticidade, hiperreflexia, perda da sensibilidade, disfunções autonômicas, dor (ao nível da lesão)?

Síndrome da Mielopatia Transversa

Abscesso Espinhal Epidural

ABSCESSO ESPINHAL EPIDURAL

FICHA CLÍNICA



Acúmulo de pus no espaço epidural causado por uma infecção contígua, como osteomielite vertebral, ou ainda remota, como uma endocardite. A via é hematogênica em 60% dos casos. Geralmente o principal patógeno envolvido é o S. aureus, seguido pela E. coli. Esse conteúdo purulento pode causar compressão da medula, gerando assim sintomas neurológicos.

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos imunossuprimidos, usuários de drogas intravenosas, ou com infecção de pele ativa.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sinais e sintomas se caracterizam pela tríade clássica de dor na linha média do dorso + febre + fraqueza progressiva dos membros. Pode ainda haver dor radicular.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A história clínica é fundamental. Além disso, a Ressonância Magnética é o método de escolha para visualizar a inflamação na medula espinhal, além de identificar possíveis condições concomitantes, como osteomielite vertebral.

FEBRE - FRAQUEZA - MIELOPATIAS

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia: agente antiestafilocócico (e.g. vancomicina) + droga que cubra bacilos aeróbios gram negativos, como cefalosporinas de 3° e 4° geração ou carbapenêmicos:

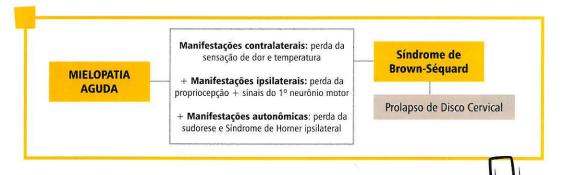
Vancomicina: 15 -20 mg/kg 8 em 8 horas, sendo a dose máxima de 2 gramas por dose.

Ceftriaxone: 2g de 12/12 horas, ou Meropenem: 2g de 8 em 8 horas.

Manter geralmente por 4-8 semanas, guiada por cultura e resposta ao tratamento. Em pacientes candidatos à drenagem cirúrgica, geralmente aqueles com paralasias por menos de 72 horas, a terapia deve se estender por no mínimo 6 semanas.

SÍNDROME DE BROWN-SÉQUARD (ACHADOS CRUZADOS)

É uma lesão rara caracterizada por hemissecção da medula espinhal, mais comum na região cervical. A síndrome de Brown-Séquard pura (hemisecção completa) é incomum, cursando com **déficit motor ipsilateral** à lesão, **perda da sensibilidade vibratória e propriocepção ipsilateral** e abaixo do nível da lesão, além de **perda contralateral da sensibilidade térmica e dolorosa** dois níveis abaixo da lesão. Geralmente é uma lesão medular incompleta que se caracteriza por graus variáveis de comprometimento, tanto que a maioria dos casos cursa com paresia e analgesia parciais. Espasticidade e hiperreflexia podem não estar presentes nas lesões agudas (choque medular). Se a lesão for a nível da cadeia simpática paravertebral ou gânglio estrelado, pode haver associação com **Síndrome de Horner** (ptose, miose, anidrose e enoftalmia). A principal causa não traumática dessa síndrome é o prolapso de disco cervical.



PROLAPSO DE DISCO CERVICAL

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Deslocamento do anel fibroso de um disco cervical, que causa compressão das estruturas nervosas dentro do canal vertebral. O prolapso difere da hérnia pois o ligamento longitudinal posterior permanece íntegro. Geralmente, decorre de uma causa não traumática.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Geralmente cursa com **dor no pescoço** e dor radicular em braço que piora com a movimentação da cabeça. Entretanto, pode ocorrer a **síndrome de Brown Séquard** (achados cruzados).

MIELOPATIAS (SÍNDROME DE BROWN-SÉQUARD

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A história clínica é fundamental para realizar o diagnóstico. Além disso, métodos de imagem como a **Ressonância Nuclear Magnética** são geralmente suficientes para visualização da lesão.

EM QUEM OCORRE?

O prolapso é comum no início da degeneração do disco, geralmente entre a 3ª e 4ª décadas de vida. A condição pode evoluir com herniação.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Imobilização da coluna cervical + sonda nasogástrica, para evitar aspiração e prevenir íleo paralítico na fase aguda + prevenção de infecções pulmonares, insuficiência respiratória, disreflexia autonômica, impactação fecal, infecções do trato urinário e úlceras de pressão (se necessário) + fisioterapia. Se lesão traumática, está recomendada corticoterapia imediata (Dexametasona, 2 mg/kg IV), seguido de 3 dias de corticoide oral.

SÍNDROME DA PROPRIOCEPÇÃO PRESERVADA AGUDA

Também chamada de **Síndrome da Artéria Espinal Anterior**, ocorre após um comprometimento das regiões medulares que são irrigadas pela artéria espinal anterior causando infarto medular. Geralmente esse comprometimento é causado pela formação de trombos, sendo a embolia gordurosa uma das causas mais comuns. A dor súbita nas costas com sensação de aperto, irradiada circunferencialmente é o primeiro sintoma que surge, seguido de fraqueza segmentar bilateral flácida e perda sensorial. Ocorre comprometimento das sensações térmicas e dolorosas, enquanto que a propriocepção e a sensação vibratória são preservadas.

MIELOPATIA AGUDA Dores ao nível da lesão de início súbito? Paraplegia flácida e arreflexia rapidamente progressiva? Perda da dor e temperatura abaixo da lesão? Incontinência urinária?

EMBOLIA GORDUROSA

Síndrome da Propriocepção Preservada

Embolia Gordurosa

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

É a oclusão de vasos sanguíneos por gotículas de gordura geralmente originadas a partir da exposição de medula óssea quando ocorre fratura de ossos longos, por exemplo. A **síndrome da embolia gordurosa** ocorre quando o êmbolo é hidrolisado em ácidos graxos livres tóxicos à parede endotelial, liberando mediadores vasoativos, levando a vasculite tóxica acometendo principalmente órgãos como cérebro, pulmões e rins.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Quando maciça, pode causar sintomas de infarto do local em que a artéria obstruída irrigava, como é o caso da **síndrome da propriocepção preservada.** Em poucos casos, evolui para a Síndrome da Embolia Gordurosa, apresentando a tríade: **insuficiência respiratória aguda, trombocitopenia e disfunção neurológica.**

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISPNEIA - DOR TORÁCIA - MIELOPATIAS

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é essencialmente clínico. Quando ocorre infarto da região medular, a **Ressonância Magnética** pode ajudar a identificar a lesão.

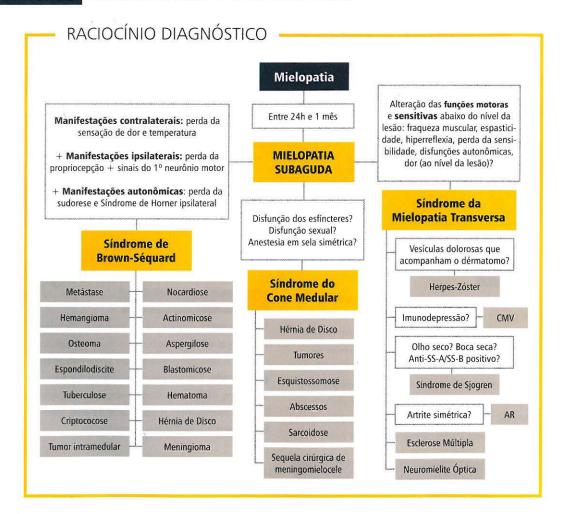
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento do infarto causado por embolia gordurosa é de suporte, monitorando dados vitais e tratando a sintomatología se possível.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes com trauma ósseo (principalmente em ossos longos) e o uso de fixadores externos. Outras causas raras são osteomielite, pancreatite, paniculite e inflamações que cursam com necrose gordurosa.

18.2 MIELOPATIAS SUBAGUDAS



SÍNDROME DA MIELOPATIA TRANSVERSA

Aqui temos a mesma síndrome que vimos anteriormente, para as mielopatias transversas agudas, diferenciando-se pelo tempo, que, por ser subaguda, desenvolve sintomas por mais de 24 horas. Pode estar associada a diversas causas, exemplificadas no fluxograma, sendo algumas delas: Varicela-Zóster, Citomegalovírus, Artrite Reumatoide, Síndrome de Sjögren e Neuromielite Óptica.



TOME CUIDADO!

A Síndrome de Sjogren como causa de mielite transversa pode vir sem a clássica síndrome sicca/seca e sem anticorpos positivos. LES, Sjogren e SAAF podem cursar inicialmente apenas com mielite transversa.

MIELOPATIA SUBAGUDA Alteração das funções motoras e sensitivas abaixo do nível da lesão: fraqueza muscular, espasticidade, hiperreflexia, perda da sensibilidade, disfunções autonômicas, dor (ao nível da lesão)? Síndrome da Mielopatia Transversa

Neuromielite Óptica

NEUROMIELITE ÓPTICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Desordem inflamatória do sistema nervoso caracterizada por desmielinização imunomediada grave com danos axonais, predominantemente nos nervos ópticos e medula espinal.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres (cerca de 10 vezes), com média de idade de 32 a 41 anos, podendo também ocorrer em crianças e idosos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para ataques agudos: **Metilprednisolona IV** em altas doses (1g/dia por 3-5 dias consecutivos).

Se diagnóstico confirmado, é recomendado imunossupressão a longo prazo para prevenção dos ataques. Se AQP4-IgG positivo, recomenda-se tratamento com Eculizumab, ao invés de outro imunossupressor. A farmacoterapia ideal e a duração ainda estão por ser determinados.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com: ataques agudos (ou sequenciais) de neurite óptica bilateral, levando a perda visual grave + mielite transversa, frequentemente causando fraqueza nos membros, perda sensorial e disfunção de bexiga, com curso recidivante.

Podem ocorrer: náuseas, vômitos, soluços intratáveis, sonolência diurna excessiva, distúrbios neuroendócrinos e convulsões em crianças.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Neuroimagem (em geral, RM) de crânio e medula espinal + determinação do anticorpo sérico APQ4-IgG e status do anticorpo sérico MOG. Muitas vezes, uma análise do LCR é necessária.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - MIELOPATIAS - SOLUÇOS

SÍNDROME DE BROWN-SÉQUARD (ACHADOS CRUZADOS)

Novamente, temos a mesma síndrome de Brown-Séquard, porém os sintomas perduram por mais de 24 horas. A principal causa não traumática dessa síndrome subaguda, é o Meningioma.



MENINGIOMA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Tumor benigno das meninges que, apesar de não invadir o tecido nervoso, pode comprimi-lo. Pode surgir em qualquer local no neuroeixo.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em pessoas do sexo feminino, principalmente na faixa etária de 40 a 60 anos. Pode também acometer crianças.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A conduta geralmente é cirúrgica, com a retirada do tumor. Contudo, em casos de meningiomas inacessíveis, a radioterapia pode ser utilizada.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas variam de acordo a localização. Pode causar alterações motoras, sensitivas, crises epilépticas, exoftalmia, enoftalmia, sinais de hipertensão intracraniana e ataxia de membros.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Essencialmente baseado na neuroimagem. Solicitar **Ressonância Magnética com contraste.**

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - MIELOPATIAS

PULO DO GATO

Veja abaixo uma tabela que pode nos ajudar diferenciar os meningiomas de localização extramedular dos intramedulares:

SINAIS/SINTOMAS	TUMORES INTRAMEDULARES	TUMORES EXTRAMEDULARES	
Dor radicular	Incomum	Comum	
Dor vertebral	Incomum	Comum	
Sinais de NMS	Tardiamente	Precoce	
Sinais de NMI	Proeminentes e difusos	Raro	



SÍNDROME DO CONE MEDULAR

É a síndrome marcada pela lesão da porção terminal da medula espinhal e do sistema nervoso central (cone medular), entre L1 e L2. A evolução costuma ser rápida, apresentando precocemente disfunção esfincteriana importante, incontinência por transbordamento (paralisia flácida da bexiga), incontinência fecal (atonia esfincteriana) e impotência sexual. Além disso, pode incluir síndrome do NMS e NMI, porém com comprometimento limitado nos membros inferiores, simétrico, podendo gerar fraqueza muscular leve nas pernas. Os reflexos patelares tendem a ser poupados, mas o aquileu pode ser afetado. Pode haver dor lombar e anestesia em sela, assim como na síndrome da cauda equina, embora simétrica e mais localizada na região perianal. Na realidade, não é infrequente haver associação entre ambas.

O diagnóstico deve ser feito através da história clínica e dos achados do exame físico. Para confirmar,a RM costuma ser a favorita pela ênfase nos tecidos moles, mas Mielograma e TC também são alternativas. O Estudo Urodinâmico é uma importante ferramenta para acessar a função do esfíncter vesical e da bexiga. Demais exames de imagem e laboratoriais podem ser solicitados na busca pelo diagnóstico etiológico.

A conduta é direcionada a depender da causa primária, mas, de modo geral, recomenda-se administração de Metilprednisolona (30 mg/kg na 1ª hora e 5,4 mg/kg/hora nas próximas 24-48 horas) em até 8 horas desde a lesão e tratamento cirúrgico nos casos de compressão aguda. O paciente deve ser mantido por no máximo 24 horas sob cuidados clínicos. Se não houver alívio dos sintomas nesse período, descompressão cirúrgica imediata é necessária para minimizar as chances de déficit neurológico permanente.



MIELORRADICULOPATIA ESQUISTOSSOMÓTICA

O QUE É?

É a infecção medular pelo schistossoma, representando sua forma ectópica mais grave e incapacitante. Estima-se que 20-30% da população infectada têm comprometimento do sistema nervoso central, sendo MRE a lesão mais comum.

EM QUEM OCORRE?

Mais frequente nos indivíduos do sexo masculino (9:1), pela maior exposição ocupacional. Afeta indivíduos de todas as idades (em média 26 anos, segundo estudos), principalmente de áreas endêmicas e classe socioeconômica menos favorecida.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As lesões frequentemente estão localizadas na região torácica inferior e lombossacral.

Inicialmente, a MRE é identificada pela tríade: dor lombar ou no membro inferior + alterações motoras e/ou sensitivas nos membros inferiores + disfunção urinária.

No exame físico: paraparesia bilateral e hipo/ arreflexia profunda. Na fase subaguda, os sintomas podem se tornar mais complexos, cursando com disfunção intestinal e erétil.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LOMBALGIA - FRAQUEZA - MIELOPATIAS SÍNDROME DA CAUDA EQUINA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É feito em 3 etapas:

- 1. Ao detectar a presença dos sinais e sintomas neurológicos e estabelecer suspeita de MRE, pode-se realizar teste para evidenciar exposição ao Schistossoma, através de exame parasitológico de fezes (Kato Katz), biópsia retal e/ou análise do líquor em busca de anticorpos anti-Schistosoma (ELISA, IFI, Western Blot ou hemaglutinação);
- 2. Sendo qualquer um desses positivo, em seguida, é necessário evidenciar lesão inflamatória na medula espinhal, através da análise do líquor e exames de imagem, que podem ser mielografia, mielotomografia, mas de preferência RM (detecta mielopatia inflamatória sem alterações ósseas);
- 3. Excluir outras causas de mielopatia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

- 1. É uma doença de **notificação compulsória** no Brasil: notificar à Secretaria de Saúde Municipal e Estadual em até 1 semana da suspeita.
- 2. **Profilaxia de possível estrongiloidíase:** Ivermectina (200 microg/kg, dose única) ou Albendazol (se criança < 5 anso, 400 mg/dia por 3 dias).
- 3. Tratamento específico da RME:

Praziquantel (50 mg/kg em adultos, 60mg/kg se < 15 anos): 2 tomadas com 4 horas de intervalo por 3 dias (tratamento da esquistossomose)

Prednisona (1,5-2 mg/kg/dia), por período que varia entre 7 dias e 6 meses, com desmame gradativo. Pode ser precedida de pulsoterapia com Metilprednisona, caso necessário.

Cirurgia se paraplegia aguda e bloqueio do LCR.

SÍNDROME DA CAUDA EQUINA

A Síndrome da Cauda Equina é o resultado da lesão dos nervos periféricos lombossacrais (que correm inicialmente dentro da coluna vertebral, conhecidos como cauda equina), abaixo de L2. Como, teoricamente, já constituem sistema nervoso periférico, a SCE não é uma mielopatia "verdadeira".

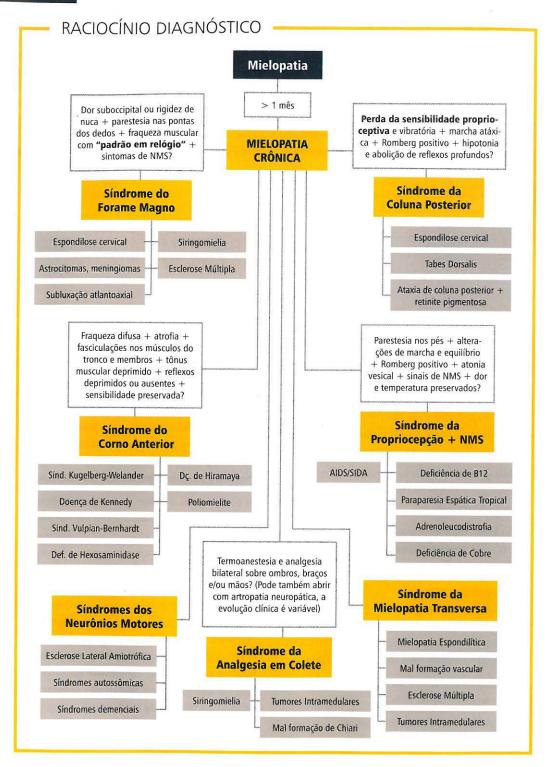
A evolução costuma ser mais arrastada, sendo a principal característica o acometimento assimétrico dos membros inferiores, com síndrome do neurônio motor inferior e anestesia em sela (face medial das coxas, região perineal e perianal) e de dermátomos específicos dos membros inferiores. A síndrome motora justifica a hiporreflexia patelar e do aquileu, também assimétrica. Pode haver retenção urinária e disfunção sexual, porém mais tardiamente no curso da doença, ciatalgia e dor lombar, geralmente mais leve, em relação à síndrome do cone medular. Contudo, como já dito, vale lembrar que não é infrequente haver associação entre ambas. O diagnóstico e conduta inicial é semelhante ao que foi aqui explicado para a síndrome do cone medular.

PULO DO **GATO**

Observe, na tabela abaixo, os principais pontos para diferenciar a Síndrome da Cauda Equina da Síndrome do Cone Medular:

Déficit sensitivo Assimétrico Simétrico, em s Disfunção esfincteriana Tardia Precoce Disfunção sexual Ausente Presente Sinais de NMS Ausente Presente	SINAIS/SINTOMAS	CAUDA EQUINA	CONE MEDULAR
Disfunção sexual Ausente Presente	Déficit sensitivo	Assimétrico	Simétrico, em sela
	Disfunção esfincteriana	Tardia	Precoce
Sinais de NMS Ausente Presente	Disfunção sexual	Ausente	Presente
	Sinais de NMS	Ausente	Presente

18.3 MIELOPATIAS CRÔNICAS



SÍNDROME DO FORAME MAGNO

Trata-se de uma mielopatia decorrente da compressão medular à nível do forame magno, cujas causas são diversas, dentre elas espondilose cervical, neurofibroma, astrocitoma (mais comum em crianças), teratoma, meningioma, esclerose múltipla, subluxação atlantoaxial e siringomielia. Devemos lembrar dessa síndrome sempre que observarmos uma lesão progressiva com "padrão em relógio", que pode começar em qualquer um dos quatro membros: inicia-se com fraqueza do ombro e braço ipsilaterais, seguido pela fraqueza da perna ipsilateral, então a perna contralateral, e finalmente o braço contralateral. Normalmente, há disseminação de dor suboccipital para o pescoço e ombros e pode vir acompanhada de sintomas do 1º neurônio motor. Faremos o diagnóstico através da clínica e da RM da coluna vertebral. Quanto ao tratamento, deve ser direcionado conforme a causa, e, de modo geral, o manejo da compressão medular inclui glicocorticoides para reduzir o edema do cordão, e radioterapia local associada a terapia específica para o tipo de tumor subjacente (iniciada o mais cedo possível).



ASTROCITOMA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Tumor de caráter infiltrativo originado dos astrócitos. Representa cerca de 50% de todos os tumores do SNC. Segundo classificação da OMS, os astrocitomas podem ser divididos pelos aspectos hisotológicos em quatro escalas prognósticas:

Baixo grau: Grau I: astrocitoma pilocítico, astrocitoma subependimário de células gigantes; Grau II: astrocitoma difuso.

Alto grau: Grau III: astrocitoma anaplásico; Grau IV: glioblastoma multiforme (GBM). O GBM representa 2/3 de todos os astrocitomas.

EM QUEM OCORRE?

Astrocitomas de baixo grau (grau I e II): predominam em crianças e adultos jovens. O astrocitoma pilocítico é o tumor mais comum da infância.

Astrocitoma difuso (III): geralmente, acomete pacientes entre 40-60 anos.

GBM: mais comum entre 60-79 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Comumente apresentam-se com cefaleia, convulsões e déficits neurológicos focais progressivos (fraqueza, perda sensorial, afasia, disfunção visual), a depender da localização do tumor. Podem cursar com Hipertensão Intracraniana.

Os astrocitomas de baixo grau são conhecidos pela heterogeneidade em sua história natural, podendo permanecer estáveis por muitos anos ou desdiferenciar em tumores mais malignos. Dentre eles, o astrocitoma pilocítico geralmente acomete o cerebelo e sintomas de elevação da pressão intracraniana tipicamente precedem em vários meses o aparecimento de disfunção cerebelar. Pode também ser encontrado no nervo ótico e tronco cerebral. Os astrocitomas difusos (grau II) geralmente se manifestam com convulsões em adultos jovens. Metástases geralmente restritas ao SNC, sendo os sítios mais comuns o tecido cerebral normal e líquor.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através da síndrome clínica manifestada, associada a exames de imagem combinados: **tomografia computadorizada (TC)**, **ressonância nuclear magnética** (RNM, seguências T2 e FLAIR).

Geralmente **astrocitomas de baixo grau** são massas infiltrativas bem circunstritas ou difusas, hipodensas na TC e hipointensas ou isointensas na RNM, que não realçam ao contraste. O astrocitoma pilocítico normalmente tem aspecto cístico (figura 1). Já os **astrocitomas de alto grau** costumam realçar ao contraste e apresentar áreas de centrais de necrose, hipodensas, associado a edema peritumoral, melhor visto através de RNM nas sequências T2 ou FLAIR (figura 2).

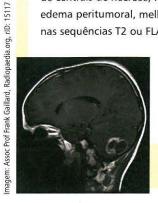


Fig. 1: RNM contrastada (T1) evidencia massa cística em fossa posterior com realce periférico, cercado por edema vasogênico.

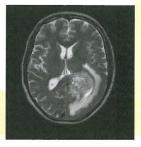


Fig. 2: RNM (T2) com massa heterogênea e apresentando componentes cístico e necrótico, edema vasogênico e efeito de massa.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A conduta é, na maioria dos casos, cirúrgica:

Grau I: potencialmente curáveis através de ressecção cirúrgica completa. O subependimário pode ser tratado com inibidores da proteína alvo da rapamicina (mTOR, imunossupressor).

Grau II: ressecção cirúrgica máxima, apesar disso raramente ser possível pela natureza infiltrativa do tumor. Radioterapia pode ser administrada no pós-operatório ou adiada até progressão do tumor sem diferenças na sobrevida geral. O uso de quimioterápicos como a Temozolamida (agente alquilante) pode ser útil para alguns pacientes.

Grau III-IV: ressecção cirúrgica máxima seguida de radioterapia com uso de Temozolamida adjuvante por 6-12 meses. Implantes biodegradáveis contendo quimioterápicos (Carmustina) aplicados no leito do tumor após ressecção também aumentam sobrevida. Mesmo após sucesso da terapia, glioblastomas invariavelmente recorrem.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - FRAQUEZA - MIELOPATIAS

SÍNDROME DA COLUNA POSTERIOR (PROPRIOCEPÇÃO ABOLIDA)

Ocorre quando há alguma lesão da coluna posterior responsável pelas vias da propriocepção e vibração. Sendo assim, quando temos a lesão dessa região o paciente poderá apresentar perda completa da sensibilidade profunda (propricepção e vibração) ao passo que a sensibilidade superficial (térmica, dolorosa e tátil) está preservada. A ataxia está presente, decorrente da perda de sensibilidade bilateral e, devido a essa ataxia, há ainda alterações na marcha e alterações motoras dos membros superiores. A função motora no escuro é prejudicada devido a perda da propriocepção. Podem ocorrer disfunções intestinais, urinárias e sexual. Principais causas: Espondilose Cervical, Tabes Dorsalis, Ataxia da Coluna Posterior com Retinite Pigmentosa.

MIELOPATIA
CRÔNICA

Perda da sensibilidade proprioceptiva e vibratória + marcha atáxica + Romberg positivo + hipotonia
e abolição de reflexos profundos?

Síndrome da
Coluna Posterior

TABES DORSALIS



O QUE É?

Degeneração parenquimatosa progressiva das colunas e raízes posteriores da medula espinhal (desmielinização e fibrose, respectivamente).

EM QUEM OCORRE?

Não há dados, mas sabe-se que ocorre 20-25 anos após a **infecção sifilítica inicial** não tratada, e que atualmente é considerada rara.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Não há teste específico para a doença. Por ser tratar de um espectro da neurossífilis, usa-se a detecção direta do Treponema por microscopia em campo escuro ou imunoflurescência, ou sorologia com bases nos testes treponêmicos (VDRLe RPR) e não treponêmicos (FTA-ABS e TPHA), associado à análise do líquor evidenciando ≥ 20 leucócitos/microL (praticamente só linfócitos), e/ ou VDRL do líquor positivo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Doença de **notificação compulsória!** Notificar à Secretaria de Saúde Municipal e Estadual em até 1 semana da suspeita.

Tratamento: **Penicilina G cristalina** (4 milhões Ul/dia, IV, de 4/4h, durante 10-14 dias). No caso de alergia, Ceftriaxona (2 g/dia, IV ou IM, por 10-14 dias) ou Doxaciclina (200 mg 2x/dia por 21-28 dias). **O tratamento não reverte os danos já existentes**, mas curam a infecção, retardam a progressão da doença e reduz os sintomas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Existe uma tríade de sintomas e uma tríade de sinais. Sintomas: dor lancinante (golpes ou picadas) + ataxia + disúria. Sinais: pupilas de Argyll-Robertson (mióticas, irregulares, irresponsivas à luz mas reativas à acomodação) + arreflexia + perda da propriocepção (Romberg +).

A perda da sensibilidade vibratória e da propriocepção consciente é maior nos membros inferiores, que se tornam hipotônicos, porém não necessariamente fracos. A disfunção das colunas posteriores a nível cervical faz com que a flexão do pescoço possa desencadear "choques" para as costas e braços (sinal de Lhermitte ou "sinal da cadeira de barbeiro"). A marcha atáxica e a instabilidade postural é mais pronunciada no escuro ou com os olhos fechados. É comum o relato de episódios de desequilíbrio ou queda sobre a pia ao molhar o rosto (sink sign) Pode também haver atrofia ótica, ptose ou oftalmoplegia.

Pode haver: incontinência urinária, impotência sexual, dor abdominal associada a náuseas e vômitos, artropatias neurogênicas e úlceras (articulações de Charcot), compressão indolor do tendão de Aquiles (sinal de Abadie) comprometimento da percepção do toque suave na região central da face, mamilos, borda ulnar dos braços, região perianal, entre outros.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

MIELOPATIAS



PUPILAS DE ARGYLL ROBERTSON

Como dito acima, esse sinal clínico clássico da Tabes Dorsalis trata-se de pupilas mióticas, irregulares e irresponsivas a luz (como na imagem ao lado, acima), mas reativas ao reflexo de acomodação visual (como na imagem ao lado, abaixo)

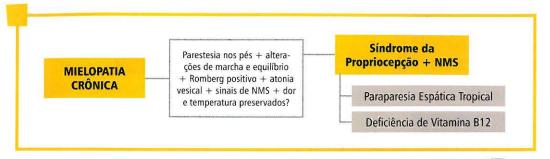






SÍNDROME DA PROPRIOCEPÇÃO + NEURÔNIO MOTOR SUPERIOR

Também chamada de síndrome da coluna póstero-lateral, como o próprio nome diz, associa sinais e sintomas da síndrome da propriocepção preservada com a do primeiro neurônio motor. Dessa forma, ela é caracterizada pela parestesia nos pés, raramente nas mãos, alterações na marcha e no equilíbrio, associado a perda da propriocepção e do sentido vibratório nas pernas, presença do sinal de Romberg, atonia vesical, sinais do 1º neurônio motor com sensações de dor e temperatura mantidas. Pode ter diversas causas, dentre elas: Deficiência de Vitamina B12, Espondilose Cervical, Mielopatia do Óxido Nitroso, mielopatia associada a AIDS, Paraparesia Espástica Tropical, Deficiência de Cobre e Adrenoleucodistrofia.



PARAPARESIA ESPÁTICA TROPICAL



O QUE É?

Mielopatia cronicamente progressiva associada à infecção pelo **HTLV-1** no SNC, e em raros casos HTLV-2, geralmente num período entre 4 meses a 30 anos após a infecção inicial (em média 3 anos). Existem alguns casos documentados em que o vírus não foi detectado.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum no sexo feminino, seguindo a prevalência da infecção pelo HTLV-1/2, e em adultos, principalmente a partir dos 40 anos. Afeta menos de 2% dos portadores do vírus.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Clínica + presença de antígenos ou anticorpos do vírus HTLV-1/2 no sangue e no líquor. RM para descartar outras mielopatias. A eletroneuromiografia pode revelar achados sugestivos de polineuropatia desmielinizante e o estudo urodinâmico pode evidenciar dissinergia esfincteriana.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Hiperreflexia e fraqueza (evoluindo para paralisia) graduais nos MMII, e dor lombar com irradiação para as pernas e marcha atáxica. Sinal de Babinki presente. Nos MMSS, o acometimento costuma ser tardio, com hiperreflexia e sinal de Hoffman presente, podendo não haver fraqueza. São frequentes as sensações de agulhada, queimação ou formigamento, junto à perda da sensibilidade vibratória. Pode cursar com disfunção urinária, e mais tarde com constipação e impotência sexual. Outros sintomas nervosos (e.g. tremor, nistagmo, surdez, atrofia, neuropatia periférica, etc.) ocorrem raramente.

Pode cursar ainda com outras síndrome, exemplo: alveolite pulmonar, uveíte, síndrome de Sjögren, artropatia, vasculite e crioglobulinemia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

MIELOPATIAS - FRAQUEZA - LOMBALGIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento é basicamente sintomático: Baclofeno, benzodiazepínicos e Tizanidina para espasticidade + fisioterapia + Danazol (melhora discreta na marcha e função vesical).

O uso de corticoide, segundo estudos, lentifica a progressão da doença, reduz o déficit neurológico e diminuem a dor, mas o benefício de fato é controverso. Terapias antivirais não mostram benefício.

DEFICIÊNCIA DE B12

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Do ponto de vista neurológico, a deficiência de vitamina B12 leva à degeneração da substância branca dorsal e lateral da medula espinhal.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em paciente com **anemia perniciosa**, **dieta inadequada** (veganos restritos), má absorção alimentar de cobalamina (**gastrectomia**, H. Pylori), uso de IBP, antiácidos, metformina, óxido nítrico, insuficiência pancreática, inflamações intestinais ou iatrogenia de cirurgias abdominais.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Reposição de vitamina B12 parenteral (1000 mcg 1x/semana, até corrigir a deficiência, seguido de 1x/mês de Cianocobalamina e 1x/2 meses de Hidroxocobalamina) ou oral (1000 mcg 1x/dia, até que a deficiência seja corrigida).

Para indivíduos com deficiência de fator intrínseco (e.g. gastectomizados, anemia perniciosa) ou com íleo terminal desfuncionante, é necessário doses altas de Vit. B12 oral (2000 mcg/dia) para que esta seja absorvida por outros mecanismos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Devemos suspeitar quando o paciente apresentar parestesias subagudas nas mãos e nos pés, perda de vibração e sensação de posição, fraqueza lentamente progressiva, ataxia sensorial e, em última análise, espasticidade, paraplegia e incontinência. Os sintomas tendem a ser difusos, os sinais são geralmente simétricos e tendem a refletir o envolvimento predominante dos tratos laterais, incluindo o sinal de Romberg.

Perda de reflexo devido a uma neuropatia periférica associada em um paciente que tem sinais de Babinski é uma importante pista diagnóstica!

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É confirmado pelo achado de **macrocitose** de hemácias, **concentração sérica baixa de B12** e níveis elevados de homocisteína e ácido metilmalônico. Vale ressaltar que nem todos os pacientes com anormalidades neurológicas terão anemia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

MIELOPATIAS - FRAQUEZA - DEMÊNCIA (reversível)

CO Come pouca B12 (vegetariano estrito)

Bactérias em grande quantidade

Lipase & Amilase (Insuficiência Pancreática)

M Mucose (Doença do Íleo Terminal)

Intrinsic factor (Anemia Perniciosa/Gastrectomia)

Nematódeo

Acloridria (Gastrite Atrófica, uso de IBP)

PULO DO GATO

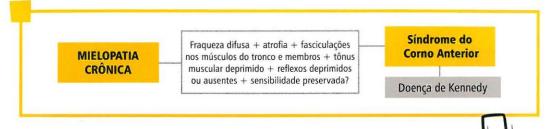
Quer decorar as principais causas de Deficiência de Vitamina B12? É só lembrar do mnemônico "COBALAMINA" ao lado.

BA

LA

SÍNDROME DO CORNO ANTERIOR

Entende-se como célula do corno anterior o conjunto formado por axônio, junção neuromuscular e fibras musculares inervadas. Desordens que afetam predominantemente essas células se caracterizam por atrofia e fraqueza dos músculos envolvidos, ou seja, uma extensa síndrome do neurônio motor inferior, sem associação com alterações sensitivas. Pode ser causada por distúrbios idiopáticos, como Esclerose Lateral Amiotrófica, Doença de Kennedy, Vulpian Bernhart ou infecciosos (poliovírus, vírus do Nilo ocidental), e em casos raros, síndrome paraneoplásica de linfomas. A eletroneuromiografia é característica de denervação crônica parcial, com atividade anormal e espontânea do músculo em repouso (fasciculações e fibrilações) e redução no número de unidades motoras sob controle voluntário. Tomografia Computadorizada e Ressonância Nuclear Magnética podem ser úteis no diagnóstico diferencial. Biópsia muscular na fase aguda pode ser normal, mas eventualmente evidencia sinais histológicos de denervação. A creatina quinase pode estar discretamente elevada, mas nunca alcança valores altos como as distrofias musculares.



DOENÇA DE KENNEDY

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Também chamada de atrofia muscular bulboespinhal, trata-se de uma doença genética recessiva ligada ao cromossomo X. A mutação é no gene do receptor de andrógeno, e produz uma proteína antagonista do funcionamento celular, levando a degeneração do segundo neurônio motor nos membros e musculatura bulbar (pescoço, garganta e respiração).

EM QUEM OCORRE?

Tipicamente, afeta homens de 40-60 anos. Relatos mostram que mulheres heterozigotas podem mostrar uma expressão fenotípica subclínica, com sintomas discretos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico de certeza somente através de teste genético, que irá identificar as mutações típicas no gene do receptor de andrógeno. Eletroneuromiografia mostra músculos afetados desigualmente, com foco na região bulbar.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fadiga fácil, câimbras e fraqueza nos membros, de início insidioso, com acometimento dos músculos proximais e depois distais, começando nas pernas. Em seguida, surgem sinais de comprometimento da musculatura bulbar: dificuldade para mastigar, engolir e falar, fasciculações periorais (fenômeno do queixo trêmulo), mudanças na voz (anasalada), e laringoespasmo. Tremor postural é um sintoma tardio da doença. Podem surgir endocrinopatias como diabetes, dislipidemias, ginecomastia e impotência sexual.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Realizar triagem de endocrinopatias. A doença progride invariavelmente, não há terapêutica específica. Prezar pela qualidade de vida com: avaliações frequentes, prevenção de quedas, gastrotomia se disfagia importante e fisioterapia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

MIELOPATIAS FRAQUEZA

PULO DO GATO



Em casos leves a moderados, devemos observar se existem proeminências ósseas visíveis ao exame físico para confirmar a amiotrofia, assim como postura hiperlordótica. Observe a imagem ao lado (fig. 3): quando o paciente fica em pé com os braços pendentes, os polegares apontam para medial e não para anterior, como seria o normal. Ou seja, os braços ficam naturalmente em rotação interna, o que sugerem fraqueza proximal.

Figura 3: Paciente em postura hiperlordótica. Observar a posição dos braços, revelando rotação interna decorrente de fraqueza proximal.

TOME CUIDADO!



Sempre que observamos um paciente com fraqueza progressiva dos MMSS, geralmente simétrica e proximal, com pouco ou nenhum envolvimento bulbar, e de MMII e poucos sinais de síndrome do neurônio motor superior (hiperreflexia, sinal de Babinski), devemos lembrar da **Síndrome de Vulpian Bernhart**, uma variante da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) pouco relatada, mais comum em homens (4:1), por volta de 55 anos. Apresenta prognóstico significativamente melhor. Quanto mais tempo a síndrome ficar restrita aos membros superiores, maior a sobrevida. À medida que a doença progride, há tendência de evoluir para a forma completa da ELA.

SÍNDROME DOS NEURÔNIOS MOTORES

Os neurônios motores superiores saem do córtex motor, se estendendo até o tronco encefálico ou coluna vertebral. São os neurônios responsáveis pelas grandes vias descendentes que na maioria das vezes tem a função de "regular e controlar" a resposta motora. Já os neurônios motores inferiores estão localizados na medula espinal, e suas fibras nervosas transportam os sinais recebidos até os efetores periféricos. Diferentes etiologias desencadeiam falhas na transmissão desses neurônios, gerando síndromes clínicas diferentes dependendo de qual neurônio motor foi afetado (fornecendo pista do diagnóstico topográfico). Quando o tronco encefálico é atingido, pode haver disartria e exagero nas manifestações motoras das emoções, levando a excesso de choro ou risada involuntários (afeto pseudobulbar). Apesar de já citadas no início desse capítulo, não custa repetir as diferenças entre as síndromes do NMS e do NMI, apresentadas na tabela abaixo. Algumas doenças, porém, são capazes de cursar com ambas as síndromes, como a ELA.

SÍNDROMES DOS NEURÔNIOS MOTORES (SUPERIOR X INFERIOR)		
CARACTERÍSTICA	SÍNDROME DO NMS	SÍNDROME DO NMI
Força muscular	Reduzida	Reduzida
Tônus muscular	Espástico (hipertonia)	Flácido (hipotonia)
Reflexos profundos	Exacerbado (hiperreflexia)	Ausentes (hiporreflexia)
Atrofia muscular	Tardia	Precoce
Sinal de Babinski	Presente	Ausente

MIELOPATIA CRÔNICA

Fraqueza + lentidão de movimentos + hiperreflexia + espaticidade + Babinski presente? e/ou

Fraqueza + atrofia + flacidez muscular + reflexos abolidos + fasciculações?

Síndromes dos Neurônios Motores

Esclerose Lateral Amiotrófica

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Degeneração progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores de causa indefinida. Como o próprio nome indica, consiste no enrijecimento da coluna lateral da medula espinhal (esclerose lateral) e atrofia muscular importante (amiotrofia), que são os pilares da patologia.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum aos 70-80 anos. A incidência é maior em homens até 70 anos, após essa faixa não há diferença entre sexos. Exposição a pesticidas, inseticidas e tabagismo tem sido relatados como fatores de risco. Cerca de 5% dos pacientes tema forma herdada da doença.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios da El Escorial World Federation of Neurology. Somar a todas modalidades: evidência de progressão e ausência de sinais sensitivos.

ELA definitiva: sinais de NMS/NMI em pelo menos 3 regiões (bulbar/cervical/torácica/lombossacral).

ELA provável: sinais de lesão do NMS/NMI em pelo menos 2 regiões, sendo algum sinal de NMS rostral aos sinais de NMI.

ELA provável + suporte laboratorial: sinais de NMS/NMI em 1 região ou sinais de NMS em 1 ou mais regiões + evidência de denervação aguda na eletroneuromiografia em dois ou mais segmentos.

ELA possível: sinais de NMS/NMI em só 1 região.

ELA suspeita: sinais de NMS somente ou NMI somente em uma ou mais regiões.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As alterações motoras são precoces e variáveis, inicialmente em grupos musculares específicos num padrão assimétrico. Com o tempo, a tendência é distribuição universal e simétrica.

A perda de NMI provoca hipotonia, fraqueza e atrofia muscular assimétricas e pronunciadas, fasciculações e arreflexia. A nível do bulbo, há dificuldade na mastigação e deglutição. Se acomete a inervação respiratória, a doença pode levar a morte precoce.

A degeneração de NMS, por sua vez, provoca espasticidade desproporcional à fraqueza, hiperreflexia e sinal de Babinski. Quando atinge tronco encefálico pode haver disartria e exagero de manifestações emotivas (afeto pseudobulbar).

A morte neuronal é seletiva. Por isso, não são esperadas alterações sensitivas, cognitivas, na motricidade ocular, no controle esfincteriano, nem no controle dos movimentos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

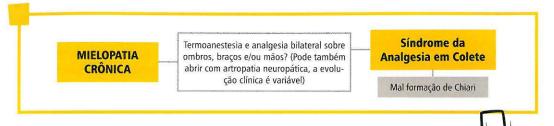
ELA é potencialmente fatal (paralisia respiratória) e a sobrevida, mesmo com tratamento custoso (Riluzol, 100 mg/dia) é de 3-5 anos. É necessário acompanhamento interdisciplinar e tratamento sintomático (principalmente para: sialorreia, afeto pseubulbar, câimbras, espasticidade, dispneia e depressão crônica).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

MIELOPATIAS FRAQUEZA DISFAGIA

SÍNDROME DA ANALGESIA EM COLETE

Também chamada de síndrome da medula central, ocorre mais comumente a nível cervical, secundária a siringomielia, mal formação de Chiari tipo I e II ou tumores intramedulares. Consiste na destruição da comissura anterior da medula, justamente onde as vias sensitivas da **dor e temperatura** cruzam (trato espinotalâmico). Como consequência, há **perda sensitiva** dessas duas funções nas **regiões dos ombros e braços, inferior do pescoço e superior do tronco (simulando um colete)** ou nas mãos, em contraste com preservação da sensação de toque leve, propriocepção e vibração. À medida que a lesão aumenta, gera comprometimento do corno anterior, produzindo fraqueza e arreflexia nos membros superiores (sintomas do 2º neurônio motor). A maioria dos casos benignos abre com artropatia neuropática pela perda sensitiva assimétrica em mãos, de forma que o paciente sofre queimaduras e machucados sem perceber.



MAL FORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Anormalidade congênita no formato das tonsilas cerebelares provocando deslocamento inferior abaixo do nível do forame magno.

EM QUEM OCORRE?

CM-l é a mal formação de Chiari mais comum, com prevalência de 0,1 – 0,5%, sendo comumente identificada em adolescentes e adultos jovens.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através de **neuroimagem**, sendo a RM o método mais adequado. TC de alta resolução é a segunda opção de escolha. O diagnóstico é feito considerando **deslocamento inferior das tonsilas cerebelares** ≥ **5mm do forame magno**. Deslocamento ≥3 e <5 mm é classificado como patológico se associado a comorbidades como anomalia da junção craniocervical e siringomielia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Só se torna sintomática a partir da adolescência ou vida adulta (≈ 18 anos). Os sintomas são insidiosos, e, dentre eles, o mais comum é a **dor na nuca** ou **cefaleia occipital**, paroxística ou persistente, devido à irritação meníngea, exacerbada por atividade física e manobra de Valsalva.

Demais sintomas decorrem de **neuropatias** de nervos cranianos (rouquidão, paralisia vocal, disartria, disfagia, etc.) ou **compressão do tronco cerebral** (distúrbios do sono, hipertensão intracraniana, etc.) Pode cursar com **sinais de NMS** e **sintomas cerebelares**.

Cavidades tubulares comumente estão associadas (40-75%), como a **Siringomielia**. Para além disso, muitos diagnósticos são puramente radiológicos e incidentais, pois o paciente é assintomático.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - DISFAGIA MIELOPATIAS

Pacientes com paralisias de nervos cranianos, siringomielia, mielopatia, sintomas cerebelares, dor cervical severa ou cefaleia occipital devem ser submetidos a cirurgia descompressiva. Sem consenso quanto ao manejo de oligossintomáticos sem bloqueio de fluxo liquórico, sendo possível conduta conservadora.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- BRUST, J. Current: diagnosis & treatment Neurology. 2^a ed. Nova lorque: McGraw Hill Education LANGE, 2012.
- HAUSER, S.; JOSEPHSON, S. Harrison's: Neurology in Clinical Medicine. 3^a ed. San Francisco: Mc-Graw Hill Education, 2013.
- AMINOFF, M.; GREENBERG, D.; SIMON, R. Clinical Neurology. 9^a ed. Nova Iorque: McGraw Hill Education LANGE, 2015.
- 4. WIJESEKERA, L.; MATHERS, S.; TALMAN, P.; et al. Natural history and clinical features of the flail arm and flail leg ALS variants. Neurology. 72:1087–1094, 2009.
- GAMEZ, O.; CERVERA, C.; CODINA, A. Flail arm syndrome or Vulpian Bernhart's formo f amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry. 67:258, 1999.
- HÜBERS, A., HILDEBRANDT, V., PETRI, S. et al. Clinical features and differential diagnosis of flail arm syndrome. Journal of Neurology, 263:390, 2016.
- 7. BARKHAUS, P. Kennedy Disease. [S.I.] Medscape, 2019. Acesso em: 02 jul. 2019.
- 8. PAKZABAN, P. Chiari Malformation. [S.I.] Medscape, 2019. Acesso em: 02 jul. 2019.
- 9. KHOURY, Chaouki. Chiari Malformations. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: 02 jul. 2019.
- SCHRIER, S.L. et al. Clinical manifestations and diagnosis of vitamin B12 and folate deficiency. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 11. SCHRIER, S.L. et al. Treatment of vitamin B12 and folate deficiencies. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- SCHRIER, S.L. et al. Causes and pathophysiology of vitamin B12 and folate deficiencies. [S.I.] Up-ToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 13. EISEN, A. et al. Anatomy and localization of spinal cord disorders. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- HANSEBOUT, R.R. et al. Acute traumatic spinal cord injury. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 15. EISEN, A. et al. Disorders affecting the spinal cord. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- ABRAMS, G.M. et al. Chronic complications of spinal cord injury and disease.[S.I.] UpToDate, 2019.
 Acesso em: jun. 2019.
- 17. MARRA, M.D. et al. Neurosyphilis. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 18. KRISHNAN, C. et al. Transverse myelitis. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- GLISSON, C.C. et al. Neuromyelitis optica spectrum disorders. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- RAMAGOPALAN, S. V.; SADOVNICK, A. D. Epidemiology of multiple sclerosis. Neurologic Clinics. 29(2):207-17, 2011.
- NOSEWORTHY, J. H.; LUCCHINETTI, C.; RODRIGUEZ, M.; WEINSHENKER, B. G. Multiple sclerosis.
 The New England Journal of Medicine. 343(13):938-52, 2000.
- OLEK, M.J. et al. Manifestations of multiple sclerosis in adults. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.

- 23. OLEK, M.J. et al. Clinical presentation, course, and prognosis of multiple sclerosis in adults. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 24. OLEK, M.J. et al. Evaluation and diagnosis of multiple sclerosis in adults. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 25. FILOMENO, L. T. B. ET AL. Embolia Gordurosa. Uma revisão para prática ortopédica atual. Acta Ortop Bras, 2005.
- 26. PORTO, C.C. Semiologia Médica. 6.ed. Guanabara Koogan, 2009.
- 27. BAER, A.N.et al. Diagnosis and classification of Sjögren's syndrome. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 28. BAER, A.N. et al. Clinical manifestations of Sjögren's syndrome: Extraglandular disease. [S.I.] Up-ToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 29. MULLEN, M.T. et al. Spinal cord infarction: Clinical presentation and diagnosis. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: jun. 2019.
- 30. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Manual de Hemofilia. 2 edição. Brasília, 2015.



BATALHA DAS SÍNDROMES

DE VOLTA PARA O FUTURO

Cenário: Planeta Terra. Ano 2076.

Não! Nem o teletransporte e nem as viagens virtuais. A maior revolução da era pós IV Guerra Mundial havia sido a TECTRON! Sem dúvidas! A medicina cibernética e o uso da megatrônica para solucionar os distúrbios motores haviam mudado tudo! A possibilidade de todos os sequelados de AVC e de lesões medulares voltarem a se movimentar foi um frisson nos anos 50!

Eles começaram com experiências de comando neural para hastes externas em pernas e colunas. Eram como estranhas "pernas-de-pau", no início... Mas ultimamente, não! Aleijados andavam, corriam! Os implantes de hastes intra-ósseas e o avanço daquela tecnologia havia criado até atletas e celebridades!

A TECTRON se tornou uma das mais poderosas e ricas empresas do planeta. Seu dono, Marconi Cedro, advindo do Brasil, era uma lenda! Aquilo havia até mudado a medicina, pois com a possibilidade de recuperar movimentos através de comando cerebrais, o diagnóstico perdeu sentido! Tudo era curável! Então, para que descobrir o diagnótico de um paciente?

O famoso e antigo livro de síndromes, do qual o próprio Dr. Marconi havia feito parte, e que havia sido um sucesso estrondoso em todo o mundo e no pré-guerra, agora era um artigo em extinção!

Mal se sabia quem era ou não Tectrônico! Não existiam mais deficientes! Era o futuro!

E então: O grande atentado da fissura da Califórnia. Foi um absurdo! Um ato inaceitável e surpreendente! Alguns chamavam o grupo de Mohave, outros de Magred. Diziam que haviam surgido de dissidentes violentos do antigo hastafarianismo que havia componentes da região do Capão, no Brasil, e no Líbano e Nova lorque. Alguns analistas ligaram o surgimento daquele grupo terrorista à estranha praga que extinguiu a Cannabis em 2061! O horrível é que eles tinham explodido a bomba seminuclear na fissura da placa tectônica da California e Miami foi mar abaixo, com terremoto, maremoto e tudo!

Resultado: a matriz da TECTRON com todos os arquivos, controles e tecnologia haviam sido destruídos. E naquele exato segundo da explosão, todos os Tec-

trônicos foram ao chão com a perda da emissão do sinal central que controlavam suas pernas! Que tragédia!

Sim, um sistema novo até seria possível, mas não imediatamente! E detalhe: para reprogramar todos os controles nesse novo sistema, os diagnósticos dos pacientes voltaram a ser necessários! Para programações exatas de cura e não de substituições por hastes e fios. Gente, que viagem! O velho livro de fluxos para o diagnóstico passou a ser buscado! Onde estavam os poucos exemplares?Você, com um livro desses, seria capaz de ajudar a reprogramar os deficientes físicos? Você será capaz de dar o diagnóstico que fará os Tectrônicos voltarem a andar?



YELLOWBOOK: COMO FAZER TODOS OS DIAGNÓSTICOS 483

Mulher, atualmente pré-candidata a presidente dos EUA. Perdeu os movimentos no atentado e explosão aos laboratórios TECTRON. Na farsa eleitoral, tem que voltar a andar antes dos eleitores descobrirem que é uma Tectrônica, o que abalaria sua aprovação! Relata que, na juventude, tinha artrites, derrames pleurais e lesões escurecidas e atróficas em orelhas. Evoluiu com sangramento articular e intra-medular agudo. Nas primeiras semanas do quadro, apresentou fraqueza sem espasticidade em MMII, arreflexia e ausência de reflexo da micção.

- I. Qual a doença de base?
- 2. Qual a condição relacionada a esta doença que levou ao quadro medular?
- 3. Como explicar o exame neurológico da paciente nas primeiras semanas após a lesão?

CASO 2

Homem, tinha 17 anos quando caiu do Trem Supersônico Jequié-Salvador, apresentando várias fraturas. Mas sem nenhuma lesão em vértebras! 3 dias depois, logo após a correção cirúrgica, evoluiu com dor súbita em coluna torácica, nível sensitivo em T6, flacidez e arreflexia em MMII com perda das sensações de dor e temperatura, mas com o tato mantido! Apresentava sonolência e petéquias em regiões axilares.

I. Qual a condição que desencadeou o quadro?

CASO 3

Os recentes também tinham que ser abordados! A TECTRON não existia mais! Os diagnósticos tinham que ser dados! Com o livro batalha das síndromes nas mãos, os médicos do futura tentavam aprender a arte do diagnóstico! O capítulo de mielopatias era vendido por milhares de dólares!

Aquele senhor, por exemplo, evoluíra com dor e parestesia principalmente em MIE e apenas um pouco à direita. A perna esquerda ficara sem força, também, e com sensibilidade diminuída. Não havia disfunção esfincteriana ou erétil, Na investigação, nódulos avermelhados em MMSS e infiltrado pulmonar intersticial bilateral com áreas de fibrose e atelectasia. Não fumava. Estava afebril. Sem derrames pleurais.

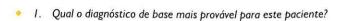
- I. Qual a síndrome neurológica que explica as queixas?
- 2. Qual o diagnóstico de base mais provável?

CASO 4

Paciente portadora de artrite reumatoide havia evoluído com dor subocciptal, parestesia em pontas dos dedos e a seguir com fraqueza em braço esquerdo, que foi seguido pela perna esquerda e pela perna direita. Babinski presente nestes três membros.

- I. Qual a síndrome neurológica?
- 2. Na neuroimagem, não havia lesões tumorais. Qual o diagnóstico mais provável?

Em alguns pacientes só as técnicas de hipnose e revisão de prontuários para se encontrar os detalhes de história de tantos anos depois. Aquele empresário havia evoluído com alterações na marcha, com quedas e desequilíbrio. O sinal de Romberg havia sido positivo, e sua sensação de dor estava preservada. O HIV e HTLV foram negativos, assim como normal a dosagem de vitamina B12, cortisol, ácido acetilmalonico e homocisteína. Ressonância cervical, de tórax e de abdome normal. Sem ingesta de substâncias tóxicas.





Ator pornô, na véspera da gravação de um filme apresentou diminuição de sensibilidade em pés No dia seguinte, no momento da gravação não conseguiu ter ereção. Usou Sildenafil, sem sucesso. Também não sentia nada em nenhuma parte do períneo.

I. Qual a síndrome neurológica?

CASO 7

Homens que trabalhavam em circo apresentavam articulações flexíveis a ponto de realizar posições inimagináveis! Ganhavam muito dinheiro! Tinham a estranha mania de bater com as pernas e durante o show gritavam, como se tivessem dores fortes. Durante o número deles no show de circo, preferiam que nunca apagassem as luzes!

I. Qual a doença que eles na verdade apresentavam?

CASO 8

Atriz havia perdido seu trabalho pois primeiro apresentou atrofia da mão direita, evoluindo depois com atrofia da língua. Mesmo mantendo a sensibilidade, a doença progrediu com disartria, disfagia e espasticidade.

- I. A equipe médica salvará sua carreira?
- 2. Qual a doença de base?

Mulher conhecida por realizar números atrativos com fogos. Sua especialidade era queimar seus ombros e costas com velas e brasas. Referia não sentir prazer com isso, nem mesmo dor. Fizeram uma ressonância magnética cervical para estudá-la e não havia compressão nem protusão das tonsilas cerebelares, apenas lesões escavadas em medula.

Qual o diagnóstico da nossa artista?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Lúpus Eritematoso Sistêmico, como suspeita mais provável pela combinação de artrites, derrames pleurais e lesões discóides do lúpus em pavilhão auricular, atróficas e escurecidas. 2. A descrição de sangramento articular associado ao raro sangramento medular (he-

matomielia) sugere a existência de um distúrbio agudo e adquirido da coagulação. Para associar ao LES, teríamos que pensar em duas possibilidades bem raras: ou uma complicação da terapia de anticoagulação para a Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide associada ao LES; ou a presença de um anticorpo antifator VIII, também raramente associado ao LES. 3. A ausência de espasticidade e de hiperreflexia pode ocorrer nos primeiros dias após lesão aguda medular, com paralisia inicialmente flácida, por liberação piramidal.

CASO 02: As várias fraturas sofridas pelo paciente podem ter desencadeado uma embolia gordurosa, que causou obstrução da artéria espinal anterior, levando a síndrome da artéria espinal anterior.

CASO 03: 1. Síndrome da cauda equina. 2. Sarcoidose.

CASO 04: 1. Síndrome do Forame Magno. Nesse caso, chamou atenção a progressão da lesão com padrão "em relógio", além da dor suboccipital e presença de sinal do 1º neurônio motor (Babinski). 2. As principais causas dessa síndrome são espondilose cervical, neurofibroma, astrocitoma (mais comum em crianças), teratoma, meningioma, esclerose múltipla, subluxação atlantoaxial e siringomielia. Se não havia lesão tumoral e a paciente é portadora de artrite reumatoide, tem-se que o diagnóstico mais provável é subluxação atlanto-axial.

CASO 05: A síndrome mais provável é a síndrome da propriocepção + 1° neurônio motor, caracterizada por alterações na marcha e no equilíbrio, perda da propriocepção e do sentido vibratório nas pernas, sinal de Romberg positivo, e com sensações de dor e temperatura mantidas.

CASO 06: Síndrome do Cone Medular. Lembre-se que essa síndrome tem instalação rápida, a disfunção sexual é precoce, pode haver anestesia em sela simétrica e fraqueza muscular leve nas pernas, com sinais do neurônio motor superior ou inferior.

CASO 07: Tabes Dorsalis, uma vez que essa doença é caracterizada por hipotonia de membros inferiores, sem fraqueza e com articulações hiperextensíveis, marcha atáxica "batendo os pés" que piora no escuro ou fechando os olhos, além de episódios lancinantes de dores em membros inferiores.

CASO 08: 1. Não. Trata-se de uma doença fatal (paralisia respiratória), embora o tratamento seja importante, contribuindo para a sobrevida média de 3-5 anos. 2. Esclerose Lateral Amiotrófica. Observe os sinais de atrofia (precoce na lesão do NMI e tardia na lesão do NMS) a nível cervical (mão direita) e bulbar (língua, disfagia), espasticidade (NMS), com evidência de progressão da lesão e ausência de sinais sensitivos.

CASO 09: Síndrome da analgesia em colete. Essa síndrome se caracteriza por perda da sensação de dor e temperatura com distribuição em "colete", ou seja, na região dos ombros, inferior do pescoço e superior do tronco. O achado de lesões escavadas em medula reforça a suspeita diagnóstica, uma vez que geralmente são lesões cavitárias na região central da medula, como siringomielia e tumores intramedulares.



DEMÊNCIA

AUTORES

Alessandra Oliveira de Santana Clístenes Queiroz Oliveira Ênio Vinícius de Lima Pereira João Paulo Queiroz José Adailto de Oliveira Neto Thiago Masashi Taniguchi

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

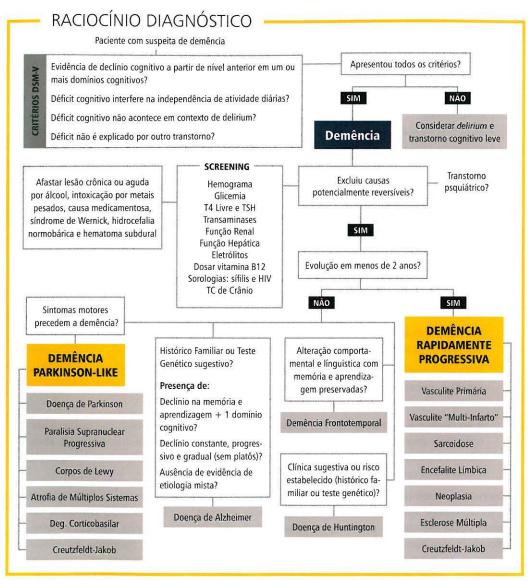
DEMÊNCIAS POTENCIALMENTE REVERSÍVEIS, 497
DEMÊNCIAS RAPIDAMENTE PROGRESSIVAS, 499
DEMÊNCIAS DE EVOLUÇÃO INSIDIOSA, 505
DEMÊNCIAS PARKINSON-LIKE, 509
BATALHA DAS SÍNDROMES, 518



DEMÊNCIA

O QUE É?

Entendida como um comprometimento adquirido, generalizado e geralmente progressivo do conteúdo da cognição. Diferente do coma e dos estados confusionais, o nível de consciência encontra-se preservado.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

TRANSTORNOS NEUROCOGNITIVOS (TNC)

Antes de falarmos em Demências, precisamos entender as alterações da cognição chamadas de Transtornos Neurocognitivos (TNC). Essa categoria abrange um grande grupo de transtornos em que o déficit clínico primário está na função cognitiva, sendo transtornos adquiridos em vez de transtornos do desenvolvimento. Ou seja, a cognição dessa pessoa não estava afetada desde o momento que nasceu ou quando recém-nascido, evidenciando uma queda dessa função ao longo do tempo comparado com um nível anterior. Todavia, apesar dos déficits cognitivos estarem presentes em muitos transtornos mentais (se não em todos), apenas aqueles cujas características centrais são cognitivas compõem os chamados TNC.

Dentro dos TNC, temos subdivisões em categorias, sendo elas:



Delirium é definido pela American Psychiatric Association's Diagnostic and Statistical Manual 5ª Edição (DSM-V) à partir de 5 principais características:

- A. **Perturbação da atenção** (i.e., capacidade reduzida para direcionar, focalizar, manter e mudar a atenção) e da consciência (menor orientação para o ambiente).
- B. A perturbação se desenvolve em um **período breve de tempo** (normalmente de horas a poucos dias), representa uma mudança da atenção e da consciência basais e tende a oscilar quanto à gravidade ao longo de um dia.
- C. **Perturbação adicional na cognição** (p. ex., déficit de memória, desorientação, linguagem, capacidade visuoespacial ou percepção).
- D. As perturbações dos critérios A e C **não são mais bem explicadas por outro transtorno neuro-cognitivo** preexistente, estabelecido ou em desenvolvimento e não ocorrem no contexto de um nível gravemente diminuído de estimulação, como no coma.
- E. Há evidências a partir da história, do exame físico ou de achados laboratoriais de que a perturbação é uma **consequência fisiológica direta de outra condição médica**, intoxicação ou abstinência de substância (i.e., devido a uma droga de abuso ou a um medicamento), de exposição a uma toxina ou de que ela se deva a múltiplas etiologias.

Observe que o delirium é um estado mais relacionado à perturbação da atenção e da consciência de temporalidade aguda, sendo uma consequência de alguma(s) condição(ões) ou substância. Ele costuma estar associado a perturbações do sono-vigília (ex., sonolência diurna, agitação noturna, dificuldade para dormir) e perturbações emocionais (ex., medo, ansiedade, depressão, irritabilidade, coma). **Em quem costuma aparecer?** Bem, o delirium é mais comum em idosos, principalmente aqueles nos setores de emergência, acometendo cerca de 10 a 30% dos idosos que lá se encontram.

Transtorno cognitivo leve corresponde a um estado intermediário entre a cognição normal e a demência. Está ali no meio do caminho, presente quando os critérios diagnósticos de demência não são preenchidos. Enquanto modificações súbitas na cognição podem ocorrer com o passar da idade, o TNC leve pode ser um precursor da demência.

De acordo com o DSM-V, os 4 critérios diagnósticos para tal condição inclui:

- A. Evidências de declínio cognitivo pequeno a partir de nível anterior de desempenho em um ou mais domínios cognitivos (atenção complexa, função executiva, aprendizagem e memória, linguagem, perceptomotor ou cognição social) com base em:
 - a. Preocupação do indivíduo, de um informante com conhecimento ou do clínico de que ocorreu declínio na função cognitiva; e
 - b. Prejuízo pequeno no desempenho cognitivo, de preferência documentado por teste neuropsicológico padronizado ou, em sua falta, outra avaliação quantificada.
- B. Os déficits cognitivos não interferem na capacidade de ser independente nas atividades cotidianas (i.e., estão preservadas atividades instrumentais complexas da vida diária, como pagar contas ou controlar medicamentos, mas pode haver necessidade de mais esforço, estratégias compensatórias ou acomodação).
- C. Os déficits cognitivos não ocorrem exclusivamente no contexto de delirium.
- D. Os déficits cognitivos não são mais bem explicados por outro transtorno mental (p. ex., transtorno depressivo maior, esquizofrenia).

Transtorno cognitivo maior era antes chamado de demência, e corresponde ao tema do nosso capítulo. No DSM-V, os TNC maiores são definidos da mesma forma que os TNC leves, com exceção do segundo item (item B):

- A. Evidências de declínio cognitivo importante a partir de nível anterior de desempenho em um ou mais domínios cognitivos (atenção complexa, função executiva, aprendizagem e memória, linguagem, perceptomotor ou cognição social), com base em:
 - a. Preocupação do indivíduo, de um informante com conhecimento ou do clínico de que há declínio significativo na função cognitiva; e
 - b.Prejuízo substancial no desempenho cognitivo, de preferência documentado por teste neuropsicológico padronizado ou, em sua falta, por outra investigação clínica quantificada.
- B. Os déficits cognitivos interferem na independência em atividades da vida diária (i.e., no mínimo, necessita de assistência em atividades instrumentais complexas da vida diária, tais como pagamento de contas ou controle medicamentoso).
- C. Os déficits cognitivos n\u00e3o ocorrem exclusivamente no contexto de delirium.
- D. Os déficits cognitivos não são mais bem explicados por outro transtorno mental (p. ex., transtorno depressivo maior, esquizofrenia).

Show! Entenderam o "geralzão"? Agora vamos falar das demências!

ENTENDENDO O PROBLEMA

"Ao abrir a porta da frente, Jackson, com parcimônia, adentrou a casa e viu a senhora White sentada confortavelmente na sua poltrona. Imerso em um clima de pressa e tensão, Jack ordenou a White para colocar o seu longo vestido preto nas pressas. Já estavam uma hora atrasados. White não identificou o homem, nem mesmo sua voz, mas da forma como falara, imaginava que fosse alguém querido, tal como seu filho e assim o fez: vestiu o vestido. Logo em seguida veio a pergunta:

- Filho, onde estamos indo? É aniversário do meu neto? Cadê o presente dele? Não compramos de novo? Sem pestanejar, Jackson respondeu com um ar de inconformidade:
- Querida, estamos indo para a missa de vinte anos do nosso filho, ele já não nos acompanha faz tempo.

A tensão tomou conta daquele ambiente."

Essa situação, pareceu uma mera brincadeira ilustrativa para tornar esse livro mais fácil de ler, mas ela é algo que mexe com nosso emocional e com relações interpessoais, como puderam sentir (eu espero) nessa pequena narrativa. Estamos falando das demências. Por muitas vezes deixadas de lado, com a justificativa de ser apenas "velhice" ou "esquecimento", tratando as demências como algo inevitável e que todos terão. Inicialmente, a maior parte das demências cursa com o "esquecimento", que habitualmente não é reportado pelo paciente mas sim pelo seu acompanhante ou familiar! Então, para o diagnóstico precoce da demência, temos que romper os paradigmas que interpretam "esquecimentos" como coisa da velhice, e interpretá-los como condições clínicas importantes, que abordaremos nesse capítulo.

Não é novidade para ninguém que a população mundial está envelhecendo, e, consequentemente, a prevalência das síndromes demenciais segue aumentando gradativamente. Atualmente, as demências atingem mais de 35 milhões de pessoas no mundo. Acredita-se que, em 2050, 115 milhões de pessoas terão demência. A doença de Alzheimer afeta até dois terços das pessoas com esta condição, sendo a causa mais comum. No Brasil, os estudos de prevalência encontraram taxas que variaram de 5,1% a 12,9% da população. Em número absoluto, estima-se que o Brasil seja o nono país com maior número de casos com demência.

Se demência consiste em comprometimento das funções neurocognitivas, você deve estar se questionando: quais são as funções neurocognitivas? A tabela abaixo irá relembrá-lo quanto aos domínios neurocognitivos, o que irá ajudar a entender o diagnóstico e os tipos de demências.

OMÍNIOS NEUDOSOS NITIVOS

	DOMINIOS NEUROCOGNITIVOS		
ATENÇÃO	Atenção sustentada, atenção dividida, atenção seletiva, velocidade de processamento		
FUNÇÃO EXECUTIVA	Planejamento, tomada de decisão, memória de trabalho, resposta a feedback/correção de erros, substituir hábitos/inibição, flexibilidade		
APRENDIZAGEM E MEMÓRIA	Memória imediata, memória recente, memória de longo prazo, aprendizagem implícita		
LINGUAGEM	Linguagem expressiva (nomeação, encontrar palavras, fluência, gramática e sintaxe) e linguagem receptiva		
PERCEPTOMOTOR	Habilidades abrangidas por termos como percepção visual, visuoconstrutiva, perceptomotora, práxis e gnosia.		
COGNIÇÃO SOCIAL	Reconhecimento de emoções, teoria da mente		

Quando nós pensamos em síndromes demenciais, podemos classificá-las em:

Evolutivas – declínio progressivo por doenças neurodegenerativas, vascular ou infecciosa crônica;

Estáticas – demência vascular com fator de risco controlado, sequela de lesão cerebral;

Potencialmente reversíveis – como causada por deficiência de vitamina B12 ou hipotireoidismo.

A síndromes demenciais de caráter evolutivo são as mais prevalentes. Porém, diante de um quadro demencial, você deve primeiro afastar causas potencialmente reversíveis, pois existe uma possibilidade de melhora parcial ou completa a partir de um tratamento apropriado. Quando pensamos em demências potencialmente reversíveis, existe um TIME de causas para investigar e excluir.

CAUSAS DAS SÍNDROMES DEMENCIAIS POTENCIALMENTE REVERSÍVEIS

T I

M E Tóxicos: algumas drogas, álcool, metais pesados;

Infecções: HIV, neurosífilis, neurotoxoplasmose, meningites crônicas;

Metabólicas: def. de B12, hipo/hipertireoidismo, DHE, uremia, insuf. hepática;

Estruturais: neoplasias, hematoma subdural, hidrocefalia de pressão normal.

PULO DO GATO

Acredito que você conhece algum caso na família ou de alguém próximo que foi acometido por uma demência. É impossível não se questionar: será que eu vou ter Alzheimer quando ficar velho? E se eu te dissesse que existe uma forma de você saber seu risco de desenvolver as demências? Pois é, eu lhes apresento o chamado CAIDE (Cardiovascular Risk Factors, Aging and Incidence of Dementia) Dementia Risk Score. Ele avalia importantes fatores vasculares e metabólicos, em indivíduos de meia idade (40 a 65 anos), que aumentam o risco de desenvolver a demência nos próximos 20 anos! Mnemônico para esses escores, infelizmente, eu não tenho.

Mas existe um aplicativo, que tem por trás um artigo publicado, em 2015, demonstrando sua validade! O nome é: CAIDE RiskScore App. Baixa aí no seu celular!

EXAME NEUROLÓGICO NA DEMÊNCIA

ENQUANTO ISSO, NO EXAME

físico

É importante destacar que, nas síndromes demenciais, a anamnese tem um papel fundamental para o diagnóstico adequado e precoce.

Além disso, dentre todos os quadros de demências, os mais prevalentes correspondem à demência de Alzheimer cujo diagnóstico é clínico! Portanto, torna-se imprescindível uma anamnese extremamente detalhada com o paciente e, preferencialmente, com a pessoa que tem o convívio mais próximo com o paciente (independente do grau de parentesco). Dentre os diversos aspectos que devem ser abordados, você deve investigar detalhadamente o início e a progressão dos sintomas, quais funções neurocognitivas estão comprometidas e qual o grau desse comprometimento. Além disso, lembre-se sempre que as demências precisam ser investigadas a partir do seu comprometimento na independência e na autonomia do sujeito. Logo, devemos sempre avaliar o

grau de comprometimento nas atividades de vida diária e o impacto no funcionamento social que essas alterações têm estabelecido na vida do paciente.

Para investigar o **comprometimento da memória**, perguntar sobre os episódios de esquecimento do paciente ("Você esquece panela no fogão aceso? Esquece onde guardou os objetos? Esquece os nomes das pessoas mais próximas?") e a frequência em que eles ocorrem. A **dificuldade para se comunicar** deve ser investigada, a partir de perguntas sobre a fluência e compreensão verbais e escritas. Quanto à **habilidades perceptomotoras**, o paciente deve ser questionado se tem ocorrido episódios nos quais ele se perde em caminhos novos e/ou conhecidos, além da dificuldade em reconhecer pessoas (filhos, netos, irmãos). Atividades como planejamento da rotina, resolução de problemas e manejo do financeiro, além da presença de comportamentos atípicos/inapropriados devem ser investigadas durante a anamnese.

A investigação sobre as atividades de vida diária e funcionamento social deve ser realizada a partir de questionários. E existem vários deles! Cabe a você escolher qual instrumento será utilizado, levando em consideração os aspectos que serão avaliados, o nível de escolaridade do paciente, o tempo de execução, dentre outras coisas. A fins ilustrativos, escolhemos o **Questionário de Atividades Funcionais de Pfeffer** (vide tabela abaixo) que além de simples, é de rápida aplicação. Uma pontuação maior que 5 (de um total possível de 30) indica comprometimento funcional.

ESCALA PFEFFER PARA AVALIAÇÃO DE ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA

		0	1	2	3
Ele(a) é capaz de preparar um	a comida?	1			
Ele(a) manuseia seu próprio d	inheiro?				
Ele(a) é capaz de manusear seus próprios remédios?					
Ele(a) é capaz de comprar rou	pas e comida sozinho?				
Ele(a) é capaz de esquentar ág	gua para café e apagar o fogo?				
Ele(a) é capaz de manter-se er com os acontecimentos da co					
Ele(a) é capaz de prestar ateno programa de rádio ou televisã					
Ele(a) é capaz de lembrar-se d acontecimentos, familiares e f					
Ele(a) é capaz de passear pela caminho de volta para a casa?					
Ele(a) pode ser deixado em ca	sa sozinho de forma segura?				
	3 - Não poderia 0 - Nunca ficou, mas poderia ficar agora os I - Nunca ficou e agora teria dificuldade				

O mini exame do estado mental (MEEM) é o teste de rastreio e triagem mais utilizado no mundo, pois é simples, de aplicação rápida e auto-explicativa. Determina a extensão da avaliação cognitiva subsequente à sua aplicação em sujeitos com demência moderada e severa (atenção, não é diagnós--tico!). O MEEM é composto por diversas questões tipicamente agrupadas em sete categorias, cada uma delas planejada com o objetivo de avaliar componentes da função cognitiva, como orientação temporoespacial (5 pontos cada), retenção ou registro de dados (3 pontos), atenção e cálculo (5 pontos), memória (3 pontos), linguagem (8 pontos) e capacidade construtiva visual (1 ponto).

	MINI EXA	AME DO ESTADO MENTAL (MEEM)	
Àrea cognitiva aval	liada	Comandos da avaliação:	
Orientação Temporal (0 a 5 pontos)		Perguntar qual o(a): ANO - ESTAÇÃO - MÊS - DATA - DIA DA SEMANA (1 ponto para cada acerto)	
Orientação Espacial (0 a 5 pontos)		Perguntar qual o(a): ESTADO - RUA - CIDADE - LOCAL - ANDAR (1 ponto para cada acerto)	
Registro (0 a 5 pontos)		O examinador nomeia 3 palavras comuns (por exemp carro, vaso, bola). Em seguida, pede-se que o pacient repita as 3 palavras. O paciente receberá 1 ponto por acerto. Permitir 5 tentativas até o paciente aprender a palavras, mas pontuar somente a primeira tentativa.	
Atenção e Cálculo (0 a 5 pontos)		Peça para subtrair 7 de 100 sucessivamente (5 vezes): 100 - 93 - 86 - 79 - 72 - 65 (1 ponto para cada acerto). Se não atingir o escore máximo, peça para que soletre a palavra MUNDO. Corrija os erros de soletração e então peça para que soletre a palavra MUNDO de trás para frente (1 ponto para cada letra na posição correta). Considerar o maior resultado entre ambos.	
Memória de Evocação (0 a 5 pontos)		Peça para o paciente repetir as 3 palavras aprendidas anteriormente (1 ponto por acerto).	
Linguagem (0 a 9 pontos)	1º (0 a 2)	Apontar o lápis e perguntar o que é. Fazer o mesmo com o relógio (1 ponto por acerto).	
	2º (0 a 1)	Pedir para repetir a seguinte frase: NEM AQUI, NEM ALI NEM LÁ (1 ponto se conseguir repetir).	
	3° (0 a 3)	Peça para que execute: PEGUE ESTE PAPEL COM A MÃO DIREITA COM AS DUAS MÃOS DOBRE-O AO MEIO 1 VEZ EM SEGUIDA, JOGUE NO CHÃO (1 ponto por comando)	

Linguagem (0 a 9 pontos)	4º (0 a 2)	Escrever em uma folha de papel: FECHE OS OLHOS. Peça para o paciente ler e obedecer. (1 ponto se acertar)
	5° (0 a 1)	Peça para o paciente escrever uma frase completa. (1 ponto se conseguir)
	6° (0 a 3)	Peça para que copie o desenho: (1 ponto se conseguir)

E quanto ao exame físico? Já que estamos falando de uma doença que envolve processos mentais, será que encontramos algum achado? É importante ter em mente que, nos quadros iniciais das síndromes demenciais, alterações de motricidade, sensibilidade, marcha, equilíbrio e coordenação são incomuns. Porém, as demências potencialmente reversíveis e a demência com corpos de Lewy podem cursar com alterações neurológicas e em outros sistemas. Por isso, é fundamental a realização do exame físico completo com ênfase no exame neurológico (estado mental, pares cranianos, sensibilidade, motricidade, coordenação, equilíbrio, reflexos e irritação meníngea).

PULO DO GATO

Se o paciente, no exame físico, apresenta sintomas do parkinsonismo (tremor + rigidez + bradicinesia + instabilidade postural), podemos pensar em **Demência com Corpos de Lewy.**

Lembra que a **Hidrocefalia de Pressão Normal** é uma das causas potencialmente reversíveis de demência? Podemos pensar nela quando o paciente queixa-se de incontinência urinária e apresenta alterações de marcha no exame neurológico.

Quando há uma história recente de traumatismo crânio-encefálico, você precisa investigar déficits neurológicos focais ao exame físico. A junção desses dois achados falam a favor de Hematoma Subdural Crônico.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

A essa altura você já sabe que as demências de caráter evolutivo, dentre elas a doença de Alzheimer, exigem diagnóstico clínico, prescindindo de exames laboratoriais e de imagem. Contudo, o profissional precisa lançar mão de exames laboratoriais e de imagem a fim de afastar causas potencialmente reversíveis. Pensando no TIME das causas potencialmente reversíveis, fica fácil pensar em quais exames devemos pedir: hemograma, glicemia, uréia, creatinina, T4 livre, TSH, AST, ALT, função hepática, eletrólitos, dosagem de vitamina B12, sorologia para sífilis e para HIV.

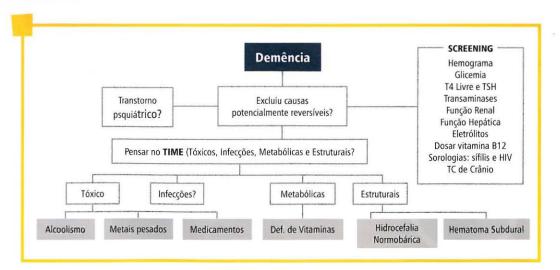
E a Tomografia Computadorizada de Crânio? Devemos pedir para todos os pacientes, certo? Errado! O Consenso Canadense sobre Demências recomenda a realização de exame de neuroimagem em situações clínicas específicas: menores de 60 anos, apresentação atípica, rápido declínio cognitivo ou funcional, traumatismo crânio-encefálico recente, sinais ou sintomas neurológicos focais, distúrbio precoce da marcha ou incontinência urinária no início do processo de demência, usuários de anticoaquiantes ou portadores de discrasias sanguíneas, história de câncer e síndrome demencial com início há menos de dois anos.

DICA DO RADIO

Acho que até aqui, a impressão que deve estar na sua cabeça é que os exames de imagem tem um papel secundário na avaliação de demências, não é? O diagnóstico,, em boa parte das vezes, é mesmo baseado no quadro clínico, mas como você já têm visto e vai continuar a ver ao longo de sua carreira, o paciente não costuma ler o livro. Muitas vezes, os sintomas se sobrepõem entre as doenças, deixando o clínico de cabelo em pé, em verdadeiras encruzilhadas diagnósticas - e isso não poderia ser mais verdadeiro do que nas demências. É aqui que entra o seu amigo radiologista. A abordagem diagnóstica por imagem das demências tem 3 objetivos. Vamos traduzir em 3 passos:

- Passo 1: Afastar o que é tratável: causas mecânicas, principalmente. Exemplos: hematoma subdural crônico e neoplasias.
- Passo 2: Procurar o óbvio: avaliar se tem indícios de ser o que é mais prevalente: Alzheimer. Você sabe o que procurar na imagem de um paciente com Alzheimer? Explico mais para frente!
- Passo 3: Atentar para o não óbvio: aqui a gente vai procurar coisas que não são tão comuns, mas que poderiam justificar um quadro demencial, na ausência dos achados típicos de Alzheimer.

19.1 DEMÊNCIAS POTENCIALMENTE REVERSÍVEIS



HIDROCEFALIA NORMOBÁRICA



O QUE É?

Síndrome neurológica de caráter insidiosa, pode ser secundária ou idiopática, tendo como principais causas hemorragia subaracnóidea e hemorragia intraventricular secundárias a traumas, ruptura de aneurismas e meningite.

EM QUEM OCORRE?

Major incidência entre idosos > 65 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Caracteriza-se por uma tríade: **apraxia de marcha + demência + incontinência urinária.** A alteração de marcha costuma ser o mais precoce, evoluindo com marcha lenta, de base alargada e passos curtos. Contudo, nem todos os pacientes irão cursar com esse quadro clínico clássico. Uma característica muito importante é o início insidioso da sintomatologia que pode incluir reflexos patológicos, hiperreflexia, tremor de repouso, sintomas extrapiramidais etc.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Anamnese + exame físico + exame de imagem: **TC ou RM de crânio**. O exame de imagem permite visualizar ventriculomegalia, além do cálculo de **Índice de Evans** (largura máxima dos cornos anteriores dividida pela largura máxima da calvária). Hidrocefalia é definida por um índice = 0,3. Além disso, a pressão do líquido cefalorraquidiano deve ser < 24 cm de H20.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A intervenção cirúrgica deve ser considerada, tomando como base alguns critérios. O início precoce do distúrbio de marcha e início dos sintomas em período inferior a 6 meses são critérios de bom prognóstico; enquanto o início precoce da demência, o início tardio da alteração de marcha, demência moderada a grave, demência há mais de 2 anos são fatores de prognóstico reservado. A derivação liquórica é o método cirúrgico de escolha, sendo a derivação ventriculoperitoneal a mais comum.



TOME CUIDADO!

Hidrocefalia Normobárica pode manifestar-se com contenção urinária ao invés de incontinência.

DICA DO RADIO

Talvez o diferencial de transtornos demenciais de natureza tratável mais importante para lembrar e excluir seja o **hematoma subdural**. Ele aparece como uma coleção extra-axial,

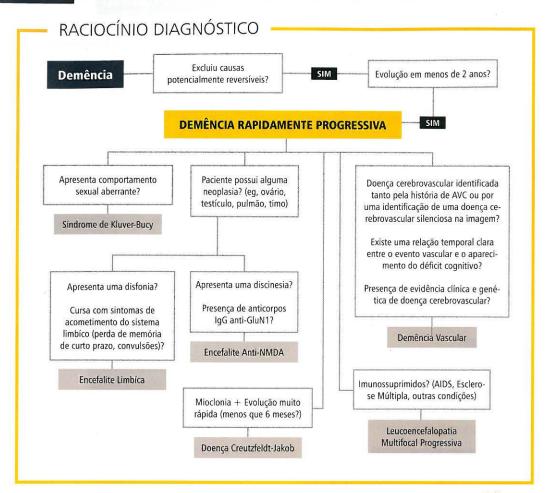


com formato semilunar, que comprime o parênquima encefálico e, a depender do tempo e do exame realizado, pode não ser tão óbvio quanto a gente imagina. Veja esse caso de um hematoma subdural subagudo na tomografia (Fig. 1). A densidade do hematoma está muito próxima da do parênquima, o que poderia até fazer com que passasse despercebido.

Fig. 1 - Tomografia computadorizada (TC) no plano axial mostrando hematoma subdural frontoparietal à esquerda.

Imagem: Dr Chris O'Donnell, Radiopaedia.org, rlD: 16807

19.2 DEMÊNCIAS RAPIDAMENTE PROGRESSIVAS



SÍNDROME DE KLÜVER-BUCY

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

É uma síndrome neurocomportamental que pode se manifestar a partir de uma variedade de distúrbios neurológicos. Apresenta íntima relação com lesões em lobos temporais e amígdalas, sendo comumente associada com doença de Alzheimer, encefalite pelo vírus da herpes simples, toxoplasmose, trauma cranioencefálico, etc.

EM QUEM OCORRE?

Adultos sem distinção entre os sexos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cegueira psíquica (incapacidade de reconhecer objetos familiares) + hipermetamorfose (forte tendência a reagir ao estímulo visual) + hipersexualidade indiscriminada (exibicionismo, tentativas de tocar nos genitais alheios, solicitação de sexo, masturbação, etc) + mudança de hábitos alimentares (inclusive itens não comestíveis). Além disso, ocorrem alterações neurocognitivas como afasia e amnésia, e mudanças emocionais como apatia, depressão, agitação ou agressão.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico. Deve ser realizada anamnese e exame físico bem detalhado, além de investigar comorbidades associadas.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

DEMÊNCIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Descobriu-se que a **Carbamazepina** e os **Leupro- lidos** diminuem anormalidade comportamental sexual em alguns indivíduos com esta síndrome.

Outros medicamentos, como **Haloperidol** e **anti-colinérgicos**, também podem ser úteis no tratamento de anormalidades comportamentais.



ENCEFALITE LÍMBICA

FICHA CLÍNICA

O QUE E?

Processo inflamatório que acomete o sistema límbico, classicamente como uma síndrome paraneoplásica. A Encefalite Límbica pode não ter causa paraneoplásica, em raras ocasiões.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Alterações agudas ou subagudas de humor e comportamento, perda de memória de curto-prazo e convulsões focais com comprometimento da consciência. Pode também estar presente hipertermia, sonolência e alterações endócrinas secundárias à disfunção hipotalâmica.

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos portadores de câncer de pulmão (normalmente de pequenas células), seminoma ou outros tumores testiculares, timoma, câncer de mama e linfoma Hodgkin.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

DEMÊNCIA

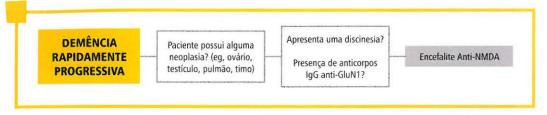
COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critério de Gultekin et. al. para Encefalite Límbica Paraneoplásica (um dos dois critérios):

- 1. Evidência patológica de encefalite límbica;
- 2. Presença de todos os 4 a seguir:
 - a. Sintomas que sugiram acometimento do sistêmica límbico (como perda de memória de curto-prazo e convulsões);
 - b. Máximo de 4 anos entre o início dos sintomas e o diagnóstico de câncer;
 - c. Exclusão de metástase e outras causas de demência potencialmente reversíveis;
 - d. Pelo menos um dos seguintes:
 - I. Líquor com achados inflamatórios;
 - II. Hipodensidade de lobo temporal uni ou bilateral em T2;
 - III. Eletroencefalograma com atividade epiléptica ou lenta envolvendo os lobos temporais de forma focal.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A remoção do tumor (tratamento oncológico) auxilia na estabilização e/ou melhora dos sintomas. A depender do tipo de anticorpo envolvido, pode-se realizar plasmaferese ou imunossupressão com corticosteróides.



ENCEFALITE ANTI-RECEPTOR NMDA



O QUE É?

Encefalite induzida por formação de complexos auto-imunes denominados de anti-N-methyl-D-aspartate (NMDA) receptor, sendo a mais conhecida e estudada das encefalites autoimunes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

No início, quadro gripal com cefaléia e febre.

Após alguns dias, os seguintes sintomas surgem:
(1) manifestações psiquiátricas proeminentes
(ansiedade, agitação, comportamento bizarro,
alucinações, desilusões, pensamento desorganizado); (2) insônia; (3) déficits de memória; (4)
convulsão; (5) redução do nível de consciência;
(6) discinesias frequentes: orofacial, movimentos coreicos e atetóticos, distonia; (7) instabilidade autonômica; (8) disfunção da linguagem.

EM QUEM OCORRE?

Mulheres e meninas portadores de teratoma ovariano são as mais afetadas. Outros, como tumores de células germinativas de testículo, teratoma de mediastino, câncer pulmonar de pequenas células e linfoma Hodgkin parecem ter relação. Pacientes pós-infecção pelo vírus herpes simples também compõem esse grupo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico **provável** (todos os 3 presentes), ou definitivo se presença de teratoma sistêmico:

- 1. Instalação rápida (< 3 meses) de pelo menos 4 dos seguintes sintomas: comportamento psiquiátrico ou disfunção cognitiva; disfunção da fala; convulsão; desordens do movimento, discinesias ou rigidez/posturas anormais; redução do nível de consciência; disfunção autonômica ou hipoventilação central.
- 2. Pelo menos, 1 dos seguintes resultados laboratoriais: eletroencefalograma anormal (atividade lenta difusa ou focal ou desorganizada, atividade epiléptica, ou borramento delta extremo; líquor com pleocitose ou bandas oligoclonais.
- 3. Exclusão plausível de outras condições.

Diagnóstico **definitivo**: Pelo menos 1 dos sinto--mas citados no 1º critério + presença de **anticor-pos IgG Anti-GluN1** (ou também chamado de NR1) no soro ou no líquor + exclusão plausível de outras condições.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA - ESTADO CONFUSIONAL - PTC

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Pela ausência de estudos prospectivos e randomizados, as decisões de tratamento devem ser individualizadas e levando em consideração a idade do paciente, a presença ou não de tumor e a severidade dos sintomas. Estudos observacionais incluem **imunossupressão** inicial com **Metilprednisolona IV** (ex, 1g/ dia, por 5 dias) e Imunoglobulina G IV (ex, 400 mg/kg/dia, por 5 dias) ou troca de plasma na maioria dos pacientes, + **remoção tumoral** quando apropriado. Para casos refratários, segunda linha de tratamento inclui Rituximab ou Ciclofosfamida, ou associação de ambos.

DEMÊNCIA RAPIDAMENTE PROGRESSIVA Doença cerebrovascular identificada tanto pela história de AVC ou por uma identificação de uma doença cerebrovascular silenciosa na imagem?

Existe uma relação temporal clara entre o evento vascular e o aparecimento do déficit cognitivo?

Presença de evidência clínica e genética de doença cerebrovascular?

Demência Vascular

DEMÊNCIA VASCULAR

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Doença neurodegenerativa por doença vascular ou fluxo sanguíneo cerebral prejudicado.

EM QUEM OCORRE?

Lembrar dos fatores de risco para doenças cerebrovasculares. Ocorre mais em idosos, hiperten-sos, diabéticos, dislipidêmicos, sedentários, obesos, desnutridos, tabagistas, com doença arterial coronariana ou com fibrilação atrial.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Declínio cognitivo gradual incapacitante, podendo ser acompanhado ou não de sinais/sintomas do AVC precursor (afasia, apraxia, dentre outros). A demência pós-AVC caracteristicamente compromete as funções executivas primeiro.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Exige os seguintes critérios:

- 1. Os **aspectos clínicos são consistentes** com etiologia vascular, sugerido por um dos seguintes:
 - a. O surgimento de déficits cognitivos está temporariamente relacionado com um ou mais de um evento cerebrovascular;
 - b. Evidências de declínio são destacadas na atenção complexa (incluindo velocidade de processamento) e na função executiva frontal.
- 2. Há evidências da **presença de doença cerebro- vascular** a partir da história, do exame físico e/ou de neuroimagem, consideradas suficientes para responder pelos déficits cognitivos.
- Os sintomas não são mais bem explicados por outra doença cerebral ou transtorno sistêmico.

A confirmação de demência vascular requer evidências de neuroimagem de lesão parenquimal significativa, atribuída a doença cerebrovascular.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Rastrear e tratar os fatores de risco vasculares (HAS, DM, dislipidemia, sedentarismo). Os medicamentos utilizados são os **inibidores da acetilcolinesterase**. São eles:

Rivastigmina (3 mg/dia, dose máxima 12mg/dia). Costuma causas efeitos adversos (náusea, vômitos, diarreia, anorexia, perda ponderal) que são atenuados na apresentação transdérmica (adesivos).

Galantamina (8 mg/dia, dose máxima: 24 mg/dia). Cuidado! Tem sido associado ao aumento da mortalidade em pacientes com comprometimento cognitivo leve. Tenha certeza do diagnóstico.

Donepezila (5 mg a 10 mg/dia).

Casos de maior gravidade: antagonistas do receptor NMDA (Memantina, 5 a 20 mg/dia)

DICA DO RADIO

A demência vascular é causada por infartos em áreas estratégicas para cognição, aprendizado e memória no cérebro e geralmente ocorre em pacientes com microangiopatia

avançada. Sendo assim, os achados são as **sequelas de infartos antigos** em áreas como os tálamos, bilateralmente, ou a porção inferomedial dos lobos temporais, frequentemente associados a sinais de microangiopatia avançada. A atrofia aqui é difusa, sem predileção por nenhum lobo (Fig 2).

Fig 2 - RM mostrando hipersinal na sequência FLAIR na substância branca supratentorial, inferindo microangiopatia, e alargamento difuso dos sulcos corticais que indica redução volumétrica encefálica difusa.

Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 25641

DEMÊNCIA RAPIDAMENTE PROGRESSIVA

Mioclonia + Evolução muito rápida (menos que 6 meses?)

Doença Creutzfeldt-Jakob

DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB



O QUE É?

Um tipo de demência rapidamente progressiva e fatal caracterizada por uma encefalopatia espongiforme causada por agentes transmissíveis conhecidos como **príons**. Subdivide-se em esporádica (85% dos casos), genética e adquirida.

EM QUEM OCORRE?

A doença do príon pode se desenvolver em qualquer idade nos adultos com pico por volta de 67 anos – embora tenha sido relatada em adolescentes e em pessoas no período final de vida.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Portadores dessa doença costumam apresentar déficits neurocognitivos e movimentos anormais, como mioclonia, coreia ou distonia, além de reflexo do sobressalto (startle reflex). Sintomas piramidais como espasticidade, hiperrefle-xia e sinal de Babinski, assim como sinais extrapiramidais e alterações cerebelares, costumam ser encontrados. Em menor incidência, podem apresentar preponderância de sintomas psiquiátricos, caracterizados por humor baixo, retraimento e ansiedade. A doença culmina em óbito 6 a 12 meses após o início dos sintomas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não há tratamento específico. Quando os sintomas surgem, significa que a infecção invariavelmente levará à morte. Flupirtina (droga analgésica) pode ser útil para retardar o declínio cognitivo associado, mas não afeta a sobrevida.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Preencher os seguintes critérios:

- 1. Há **surgimento insidioso**, sendo comum a progressão rápida de prejuízos.
- Há aspectos motores de doença do príon, como mioclonia ou ataxia, ou evidência de biomarcadores.
- 3. O transtorno neurocognitivo **não é atribuível** a **outra condição médica**, não sendo mais bem explicado por outro transtorno mental.
- A **RM** (difusão e flair) consiste numa importante ferramenta para o diagnóstico desta demência, caracterizada por hipersinal nas regiões de córtex cerebral, núcleo caudado e putâmen.

É importante ressaltar que o método diagnóstico definitivo consiste na **biópsia com análise imuno-histoquímica** do tecido cerebral.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA

DEMÊNCIA RAPIDAMENTE PROGRESSIVA

Imunossuprimidos? (AIDS, Esclerose Múltipla, outras condições) Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva

LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA



O QUE É?

Doença desmielinizante grave do SNC cuja fisiopatologia envolve a infecção dos oligodendrócitos causada pelo **vírus neurotrópico denominado JC** (John Cunningham). A infecção costuma ocorrer ainda na infância, de maneira que o vírus permanece em estado de latência até o momento em que, na vida adulta, sofre reativação devido a alterações no sistema imunológico.

EM QUEM OCORRE?

Classicamente, indivíduos portadores da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (AIDS) e imunossuprimidos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Frequentemente, pode se manifestar com sintomas motores, tais como monoparesia progressiva, hemiparesia, ataxia e até mesmo alterações extrapiramidais. Outra manifestação bastante frequente compromete a visão, gerando hemianopsia homônima e podendo evoluir para cegueira cortical. Além dos distúrbios motores e visuais, o paciente pode apresentar distúrbios sensoriais. A evolução das alterações cognitivas, nesses pacientes, é mais rápida em comparação aos portadores de demência associada ao HIV.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

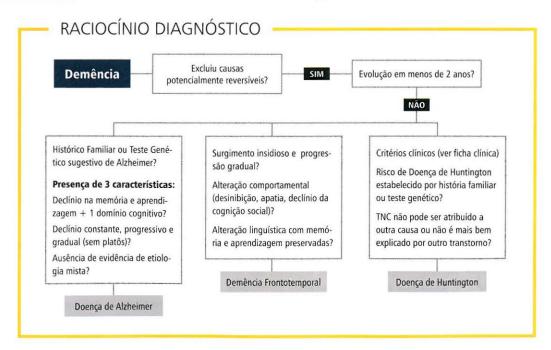
COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico definitivo exige confirmação neuropatológica da **tríade histopatológica típica** da doença: desmielinização + astrócitos bizarros + núcleos dos oligodendrócitos aumentados, associada a presença do vírus JC. Contudo, o diagnóstico também pode ser confirmado por: manifestações clínicas + imagem consistentes com o quadro (não melhor explicadas por outros transtornos) + demonstração do vírus JC por PCR no estudo do LCR.

Nesses casos, a **RM** é o exame de escolha, evidenciando múltiplas lesões assimétricas hiperintensas (brancas) em T2 e de baixa densidade (escuras) em T1 nas áreas de substância branca.

Até o momento, não há tratamento efetivo para a doença. Acredita-se que o tratamento de HIV com TARV reduz a incidência, melhora os sintomas, reverte algumas das anormalidades radiográficas, e melhora a taxa de mortalidade em 1 ano, independente da contagem inicial de CD4.

19.3 DEMÊNCIAS DE EVOLUÇÃO INSIDIOSA



DOENÇA DE ALZHEIMER



O QUE É?

Causa mais comum de demência. É uma doença neurodegenerativa, cortical, decorrente do acúmulo de placas senis amiloides no interstício e de emaranhados neurofibrilares no citoplasma dos neurônios.

EM QUEM OCORRE?

Predominantemente em idosos com mais de 65 anos (a prevalência aumenta com o avançar da idade). História familiar positiva também é fator de risco para o desenvolvimento da doença.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento não farmacológico: terapia cognitivo comportamental, musicoterapia, controle do ambiente e atividade física.

Farmacologia: Inibidores de acetilcolinesterase:

Rivastigmina (3 mg/dia, dose máxima 12mg/dia). Costuma causas efeitos adversos (náusea, vômitos, diarreia, anorexia, perda ponderal) atenuados na apresentação transdérmica.

Galantamina (8 mg/dia, dose máxima: 24 mg/dia). Tem sido associado ao aumento da mortalidade em pacientes com TNC leve.

Donepezila (5 mg a 10 mg/dia).

O anti-receptor NMDA **Memantina** (5 mg/dia, dose máxima 20 mg/dia) pode ser usado isolado ou em associação com os citados acima em casos graves, refratários ou não-tolerantes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Declínio constantemente progressivo e gradual na cognição, sem platôs prolongados. A apresentação característica é amnéstica, ou seja, com prejuízo da memória e da aprendizagem. Os sintomas vão progredindo com a evolução da doença: no estágio leve, pode cursar com depressão e/ou apatia. No estágio moderado, tornam-se comuns características psicóticas, irritabilidade, agitação, agressividade e perambulação. No estágios finais, observam-se distúrbios na marcha, disfagia, incontinência, mioclonia e convulsões.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Preencher os seguintes critérios:

- 1. Evidência de uma mutação genética causadora de doença de Alzheimer a partir de **história familiar** ou **teste genético**.
- 2. Todos os 3 a seguir devem estar presentes:
 - a. Evidências claras de declínio na memória e na aprendizagem e em +1 domínio cognitivo.
 - b. Declínio constantemente **progressivo** e **gradual** na cognição, sem platôs prolongados.
 - c. Ausência de evidências de etiologia mista (ausência de outra doença neurodegenerativa ou cerebrovascular ou de outra doença ou condição neurológica, mental ou sistêmica contribuindo para o declínio cognitivo).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA - PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

DICA DO RADIO

No diagnóstico de demência, é preciso que todo médico esteja familiarizado com como o **Alzheimer aparece nos exames de imagem**. Isso não só para quebrar aquele galho opinando no exame do vizinho, mas principalmente para não cair em armadilhas. As demências são desordens neurodegenerativas, ou seja, neurônios morrem e/ou deixam de funcionar como deveriam.

Resgata o conhecimento que você já tem de que tudo que a gente não usa como deveria acaba atrofiando. Por isso, nas demências, o sinal cardinal da imagem é a atrofia. Mas atrofia do que? Bom, muitas demências já dão a dica do que elas vão atrofiar no próprio nome, mas esse não é o caso do Alzheimer. Para Alzheimer, você pode lembrar o seguinte: o paciente com Alzheimer perde junto com a memória a noção do tempo. Por isso, o achado clássico nesta doença é a atrofia dos lobos temporais! Sobretudo da parte dos lobos temporais que está mais relacionada com a memória e o aprendizado: o hipocampo.

A marca do Alzheimer é a atrofia desproporcional dos lobos temporais, com predileção pelos hipocampos. Com o avançar da doença, o resto do cérebro também pode atrofiar mas os hipocampos sempre são desproporcionalmente comprometidos. Veja este exemplo de atrofia hipocampal em um paciente com Alzheimer (Fig. 3). Antes de continuar, para o terceiro passo do nosso raciocínio diagnóstico, é preciso guardar dois conceitos importantíssimos: 1º - a atrofia, mesmo a dos hipocampos (primeira a ocorrer), leva anos para aparecer, enquantos os sintomas clínicos aparecem mais preco-

cemente no curso da doença. Isso faz com que na maioria das vezes o colega que pediu o exame não esteja pedindo para "dar o diagnóstico" e sim para corroborá-lo, ao afastar outras possibilidades. 2º - no Alzheimer de início precoce, não costuma ser o lobo temporal a grande vítima e sim o lobo parietal, mais especificamente o pré-cúneus. Então guarda que o Alzheimer precoce pega o pré-cúneus.

Fig. 3 - Tomografia computadorizada (coronal) mostrando hipocampos atróficos.

Agora, há um exame de imagem que consegue sugerir a existência da maioria das demências, mesmo antes de haver atrofia cerebral: o PET

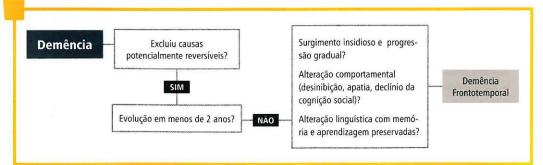
(Positron-Emission Tomography). Esse método mede o metabolismo cerebral e consegue mostrar áreas de hipometabolismo mesmo antes que elas tenham perdido volume. No Alzheimer, por exemplo, veremos hipometabolismo nos lobos temporais e parietais. (Fig. 4)





Fig. 4 - PET em corte coronal (à esquerda) mostrando hipometabolismo nos lobos temporais, e PET em corte axial (à direita) mostrando hipometabolismo nos lobos parietais de um paciente com Alzheimer.

Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 33753



DEMÊNCIA FRONTOTEMPORAL



O QUE É?

Esse termo abrange um grupo de síndromes com clínica heterogênea e com importante aspecto genético, que levam à degeneração do lobo frontal e/ou temporal.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Existem classificações clínicas:

Demência Frontotemporal de Variante Comportamental: apresenta comportamento desinibido, apatia, falta de empatia, comportamento estereotipado/compulsivo, falante e déficits executivos.

Afasia Progressiva Primária de Variante Semântica: cursa com afasia fluente, distúrbio da compreensão, anomia.

Afasia Progressiva Primária de Variante Não--Fluente: cursa com agramatismo e apraxia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não há droga modificadora de doença aprovada para uso. O tratamento envolve o controle comportamental com **inibidores seletivos da recaptação de serotonina** ou **antipsicóticos atípicos** em baixas doses. O uso de inibidores da colinesterase não é indicado e pode piorar o quadro clínico do paciente.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Preencher os seguintes critérios:

- A perturbação tem surgimento insidioso e progressão gradual.
- 2. Qualquer um entre (a) e (b):
 - a. Variante comportamental:

Três ou mais dos sintomas comportamentais a seguir: desinibição comportamental, apatia ou inércia, perda de simpatia ou empatia, comportamento perseverante, estereotipado ou compulsivo/ritualístico, hiperoralidade e mudanças na dieta.

- + Declínio proeminente na cognição social e/ou nas capacidades executivas.
- b. Variante linguística: declínio proeminente na capacidade linguística, na forma de produção da fala, na nomeação de objetos, na gramática ou na compreensão de palavras.
- Preservação relativa da aprendizagem, da memória e da função perceptomotora.
- A perturbação não é mais bem explicada por outra condição.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes de meia idade, < 65 anos e com história familiar de demência frontotemporal.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA

DICA DO RADIO

Na Demência Frontotemporal, como entrega o nome, a atrofia vai predominar nos lobos frontais e/ou temporais. A dica é que quando afeta os lobos temporais, ela tende a poupar os hipocampos (parte mais medial) que são classicamente envolvidos no Alzheimer, afetando mais a parte anterior dos lobos temporais (Fig. 5). No PET, veremos hipometabolismo nestas mesmas áreas.

Fig. 5 - RM, plano axial, com atrofia da porção anterior do lobo temporal direito.

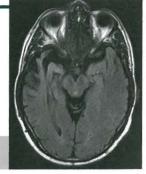
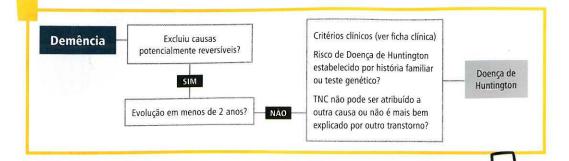


Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rlD: 14321



TNC POR DOENÇA DE HUNTINGTON

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença neurodegenerativa hereditária progressiva causada por uma alteração CAG (citosina-adenina-guanina) no gene Huntington (HTT).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

É caracterizada por coréia + doença psiquiátrica + demência. Os sintomas iniciam de maneira insidiosa. A coréia é a manifestação chave da DH: inicialmente, os movimentos são leves e podem ser interpretados como inquietação. Observa-se hipotonia, hiperreflexia e perda progressiva da motricidade voluntária. Evolui acometendo diafragma, faringe e laringe, promovendo disartria e disfagia. Além disso, podem existir movimentos oculares conjugados rápidos entre pontos de fixação. Com relação a sintomas psiguiátricos, pode estar presente a depressão, irritabilidade e o rompimento de relações sociais. A demência na HD é mais caracterizada pela dificuldade de procurar pela memória, diferindo da perda de memória do Alzheimer. Pode cursar com perda de peso e caquexia.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

DEMÊNCIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Preencher os seguintes critérios:

- 1. Há surgimento insidioso e progressão gradual.
- 2. Há a doença de Huntington clinicamente estabelecida ou o risco dessa doença com base na história familiar ou em teste genético.
- 3. O transtorno neurocognitivo não pode ser atribuído a outra condição médica e não é mais bem explicado por outro transtorno mental.

EM QUEM OCORRE?

Adultos com idade entre 35-44 anos, acometendo 2,7 a cada 100,000 pessoas no mundo. A história familiar constitui principal fator de risco.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não existe cura ou droga modificadora disponí--vel. A conduta é focada no manejo dos sintomas e no tratamento de suporte. Dentre as drogas utilizadas, podemos lançar mão de um depletor das monoaminas, com a Tetrabenazina (25 mg/ dia com aumento gradual para 75 mg/dia). Que--tiapina (25 a 100 mg/dia) também pode ser útil.

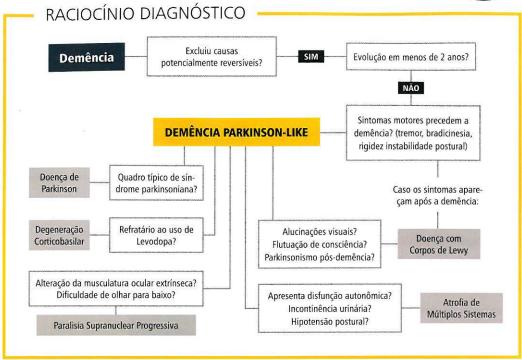
19.4 DEMÊNCIAS PARKINSON-LIKE

Ainda dentro dos diagnósticos diferenciais das demências de evolução insidiosa, atenção especial deve ser dada as chamadas Demências Parkinson-Like. Aqui, a síndrome demencial se soma a síndrome parkinsoniana (ou parkinsonismo), que cursa com os sintomas típicos da Doença de Parkinson: tremor de repouso, bradicinesia, rigidez e instabilidade postural.

TOME CUIDADO!

Fique atento às drogas que podem causar parkinsonismo! As principais são: neurolépticos (em particular, o Haloperidol), Metoclopramida, Cinarizina e Flunarizina.





TNC POR DOENÇA DE PARKINSON



O QUE É?

A Doença de Parkinson (DP) é uma doença neurodegenerativa caracterizada pela perda da pigmentação dos neurônios dopaminérgicos da substância negra do mesencéfalo com presença de corpos e neurite de Lewy.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Preencher os seguintes critérios:

- A perturbação ocorre no cenário da doença de Parkinson estabelecida.
- 2. Surgimento insidioso e progressão gradual.
- O transtorno neurocognitivo não é atribuível a outra condição médica, não sendo mais bem explicado por outro transtorno mental.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tradicionalmente, a DP é descrita como um distúrbio motor! Os sintomas iniciais da doença são: **tremor, bradicinesia, rigidez, instabilidade postural**, dificuldade na marcha (marcha parkinsoniana), redução súbita da destreza, voz macia, redução da expressão facial.

Além do eixo motor, temos: distúrbios do sono, redução do olfato, sintomas de disfunção autonômica (constipação, disfunção sexual e dermatite seborréica), sensação de fraqueza, depressão ou anedonia, retardo do pensamento. Esses sintomas são mais comuns na fase inicial.

EM QUEM OCORRE?

Predominantemente em idosos > 60 anos (a prevalência aumenta com o avançar da idade).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA - PARKINSONISMO

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Fisioterapia e terapia de fala podem ajudar os pacientes. A DP em si é tratada com Selegilina nas fases iniciais, mas de longe a droga mais eficaz é a **Levodopa**, um precursor da dopamina. Quanto aos sintomas cognitivos, podemos usar inibidores de colinesterase, como **Rivastigmina** (3-12 mg/dia via oral ou a opção transdérmica).

DEMÊNCIA PARKINSON-LIKE

Refratário ao uso de Levodopa?

Degeneração Corticobasilar

DEGENERAÇÃO CORTICOBASILAR



O QUE É?

Doença neurodegenerativa que faz parte do grupo de síndromes parkinsonianas atípicas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

É uma demência de evolução mais lenta, associada a um distúrbio de movimento assimétrico progressivo, inicialmente em um único membro. Esse distúrbio é acompanhado de rigidez parkinsoniana, movimentos distônicos e mioclônicos, além de sintomas corticais como apraxia ideomotora, negligência do sensório e afasia.

EM QUEM OCORRE?

Comum em idosos entre 60 e 80 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Não há medicamentos modificadores de doença. Reserva-se, então, o uso de sintomáticos como **Propranolol e Clonazepam** para o tremor + **anticolinérgicos** para distonia + **inibidor da colinesterase** para disfunção cognitiva. Contudo, tais medicamentos apresentam baixa eficácia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O padrão ouro é a avaliação neuropatológica. Porém, o diagnóstico clínico é possível, mesmo que dificultado pela heterogeneidade das apresentações. É realizado pelo **Critério Modificado de Bak e Hodges** (Critério de Cambridge), abaixo:

Critérios obrigatórios:

Início insidioso e progressão gradual; Sem resposta sustentada ao uso de Levodopa.

Critérios maiores (pelo menos 2):

Síndrome rígido-acinética;

Apraxia límbica;

Afasia, disartria ou disfagia.

Critérios menores (pelo menos 2):

Mioclonia focal ou segmentar;

Distonia assimétrica:

Fenômeno do membro alienígena;

Perda sensorial cortical ou discalculia;

Disfunção executiva frontal;

Déficits visuo-espaciais.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA - PARKINSONISMO

Diferença entre Parkinson e Degeneração Corticobasilar? É só lembrar que o parkinsonismo na DCB é mais tardio, além da refratariedade ao tratamento com Levodopa.



DEMÊNCIA PARKINSON-LIKE

Alteração da musculatura ocular extrínseca? Dificuldade de olhar para baixo? Paralisia Supranuclear Progressiva

PARALISIA SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA



O QUE É?

Também conhecida como síndrome de Steele Richardson Olszewski, é uma doença neuro-degenerativa caracterizada pela acumulação de emaranhados de neurofibrilas no cérebro, associada ao acúmulo da proteína Tau fosforilada.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A mais frequente e inicial manifestação é a anormalidade da marcha resultando em quedas. Além dela, a oftalmoparesia supranuclear ou oftalmoplegia é a marca da PSP (uma vez que dá o nome da doença), marcada por uma sacada vertical lentificada, seguida de uma limitação na amplitude da mesma até uma paralisia do olhar (fenômeno da "gravata suja"). Além dela, temos a disartria, disfagia, paralisia pseudobulbar, rigidez, bradicinesia, anormalidades cognitivas frontais e distúrbios do sono. Os pacientes apresentam uma base alargada e rígida, com o tronco e joelhos hiperestendidos, com braços levemente abduzidos, apresentando comumente uma marcha do "marinheiro bêbado", com uma tendência para cair para trás.

EM QUEM OCORRE?

Em idosos com cerca de 63 anos, discretamente mais comum em homens do que em mulheres.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! Suspeita aumenta quando se instala, pela 1ª vez, um déficit neurológico, cognitivo ou comportamental, na ausência de outras causas em paciente > 40 anos. Critérios da Movement Disorder Society (MDS), em 2017:

- 1. Manifestações básicas (necessárias):
 - a. Ocorrência esporádica;
 - b. Início dos sintomas aos 40 anos ou mais;
 - c. Excluir outras causas (através do quadro clínico, exames laboratoriais e de imagem).
- 2. Disfunção motora ocular, instabilidade postural, acinesia e disfunção cognitiva;
- 3. Aumentam a probabilidade do diagnóstico:
 - a. Resistência ao Levodopa, hipocinesia, disartria espástica, disfagia e fotofobia;
 - b. Ao exame de imagem, atrofia predominante de mesencéfalo ou hipometabolismo, degeneração dopaminérgica estriatal pós-sináptica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não existem tratamentos modificadores da doença ou bons sintomáticos. Pensar em uma terapia multidisciplinar: fonoterapia, terapia ocupacional, realização de atividades físicas, etc. Na farmacologia, repor neurotransmissores não possuem grande impacto na terapia.

DEMÊNCIA - PARKINSONISMO

PULO DO GATO

Uma coisa curiosa, não sendo patognomônico da PSP, mas que deve ser considerado como uma característica relativamente específica, é o "sinal do aplauso": Ao pedir ao paciente que bata palmas 3 vezes, o mais rápido possível, ele não conseguirá interromper as palmas.

Diferença entre PSP e Doença Parkinson? Os pacientes com PSP cursam com ten-dência de manter joelhos e tronco estendidos, o oposto da postura axial fletida parkinso-niana! Ou seja, PSP paciente estendido, Parkinson paciente fletido! A refratariedade ao Levodopa é também uma dica importante. Para não restar dúvidas, teste se o paciente apresenta dificuldade de olhar para baixo, comum na PSP e ausente no Parkinson.

DEMÊNCIA PARKINSON-LIKE

Apresenta disfunção autonômica? Incontinência urinária? Hipotensão postural?

Atrofia de Múltiplos Sistemas

O QUE É?

ATROFIA DE MÚLTIPLOS SISTEMAS



Doença neurodegenerativa fatal de início na fase adulta que afeta múltiplos sistemas causando falência autonômica progressiva.

EM QUEM OCORRE?

Adultos com idade a partir de 40 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Falência autonômica progressiva, afetando os diversos sistemas e cursando com parkinsonismo, sinais piramidais, disfunção executiva frontal, ansiedade, depressão, pneumonia aspirativa, disfagia, diarréia, constipação, disfunção sexual, retenção urinária e noctúria. A sobrevida após início dos sintomas é de 6 a 10 anos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA - PARKINSONISMO

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios definidos pela Segunda Declaração Consensual Sobre o Diagnóstico de Atrofia de Múltiplos Sistemas, todos devem estar presentes:

Doença esporádica, progressiva, de início na fase adulta (> 30 anos de idade);

Disfunção autonômica (presença de inconti--nência urinária ou de hipotensão ortostática);

Parkinsonismo refratário a Levodopa ou síndrome cerebelar (ataxia de marcha com disartria cerebelar, ataxia de membro ou disfunção oculomotora cerebelar).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não há droga modificadora de doença ou neuroprotetora disponível para uso. Utiliza-se medicamentos sintomáticos, levando em consideração o estágio de comprometimento de cada sistema.

PULO DO GATO

Diferença entre Atrofia de Múltiplos Sistemas e Parkinson? Faça um teste terapêutico! Levodopa em dose alta, 900-1000 mg. Se seu paciente tiver uma resposta excelente, isso fala a favor de Parkinson. Outros diferenciais: AMS tem uma evolução mais rápida, parkinsonismo menos assimétrico, tremor de repouso é raro e não há a presença de alucinações.

DEMÊNCIA PARKINSON-LIKE

Alucinações visuais? Flutuação de consciência? Parkinsonismo pós-demência?

Doença com Corpos de Lewy

O QUE É?

DOENÇA COM CORPOS DE LEWY

FICHA CLÍNICA



Doença neurodegenerativa caracterizada por

inclusões celulares denominadas corpos de Lewy, presentes no citoplasma de neurônios corticais.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O acometimento da memória costuma não correr nos estágios iniciais da Doença com Corpos de lewy, sendo mais proeminente os déficits de atenção de nas habilidades visuoespaciais. Contudo, com a progressão da demência, a deterioração da memória também torna-se evidente. Flutuações no desempenho das funções cognitivas, intercalando entre períodos de déficits e períodos próximos à normalidade, são características dessa etiologia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Rivastigmina (3 a 12 mg/dia) demonstrou eficácia e segurança no tratamento farmacológico. O parkinsonismo exige tratamento dopaminérgico, que pode agravar delírios, alucinações e agitação. Esse sintomas são difíceis de tratar, visto que antipsicóticos, por sua vez, piorarm o parkinsonismo. Em períodos curtos de tempo (1 ano), pode-se usar Quetiapina (25 a 100 mg/dia).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA - PARKINSONISMO

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Preencher os seguintes critérios:

- 1. Surgimento insidioso e progressão gradual.
- 2. Combinação de características diagnósticas centrais e sugestivas. 2 centrais ou 1 central +
- 1 sugestiva = diagnóstico provável. 1 central ou
- 1 sugestiva = diagnóstico possível.

Características diagnósticas centrais:

- a. Cognição oscilante, com variações acentuadas na atenção e no estado de alerta;
- b. Alucinações visuais recorrentes, bem formadas e detalhadas (exemplo: visão de animais, como insetos ou cobras);
- c. Características espontâneas de parkinsonismo, com aparecimento subsequente ao desenvolvimento do declínio cognitivo.

Características diagnósticas sugestivas:

- a. Transtorno comportamental do sono REM;
- b. Sensibilidade neuroléptica grave;
- 4. O quadro não é melhor explicado por outra condição ou efeito de substâncias.

EM QUEM OCORRE?

Predominantemente, em idosos > 65 anos. A prevalência aumenta com o avançar da idade.

Diferença entre Doença por Corpos de Lewy e Alzheimer? Paciente com sintomas cognitivos que flutuam ao longo do dia e com uma evolução rápida, pode pensar facilmente em DCL. Alzheimer é muito perigoso, pois seus sintomas evoluem de forma insidiosa.



DICA DO RADIO

Na Doença por Corpos de Lewy, diferente das tratadas até aqui, não temos nada que chame à atenção na RM (Fig. 6). O paciente tem apenas achados esperados para a faixa etária. Mas no PET ele costuma ter hipometabolismo nos lobos occipitais, e é aqui que tá o macete de Lewy, afinal um dos seus principais marcos clínicos são as alucinações... E quem é o lobo do cérebro responsável pela visão? O lobo occipital.

> Fig. 6 - RM de paciente com DLC, não mostra alterações além das esperadas para a faixa etária.



magem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 28774

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. Manual diagnóstico e estatístico de transtornos mentais: DSM-5. 5 ed. Porto Alegre: Artmed. p. 541-644. 2014.
- 2. BALTHAZAR, L. M. F., DAMASCENO, F. C. B. P. Demências. RBM: 68(6): p.183-1. 2011.
- 3. BANG, J., SPINA, S., MILLER, B. L. Frontotemporal dementia. Lancet. 386 (10004): 1672-82. 2015.
- 4. BERGER, J. R., AKSAMIT, A. J., CLIFFORD, D. B. et al. PML diagnostic criteria: Consensus statement from the AAN Neuroinfectious Disease Section. Neurology. 80 (15). 2013.
- 5. BURNS, A., TWOMEY, P., BARRETT, E., CARTMELL, N., COHEN, D. et al. Dementia diagnosis and management: A brief pragmatic resource for general practitioners. NHS England, Version 1, 2015.
- 6. BURLÁ, C., CAMARANO, A. A., KANSO, S., FERNANDES, D., NUNES, R. Panorama prospectivo das demências no Brasil: um enfoque demográfico. Ciênc. saúde coletiva. 18(10): p 2949-6956. 2013.
- 7. CAMARGOS, S.. et al. Manual para o Diagnóstico dos Distúrbios de Movimento. 1ª Edição. São Paulo: Omnifarma, 2012.
- 8. DESAI, A. K, GROSSBERG, G. T. Diagnosis and treatment of Alzheimer's disease. Neurology. 64(12). 2005.
- 9. DUBOIS, B. et al. "Applause sign" helps to discriminate PSP from FTD and PD. Neurology. 28 (64): 2132-2133. 2005.
- 10. HAMDAM, A. C. Avaliação neuropsicológica na doença de alzheimer e no comprometimento cognitivo leve. Psicol Argum. 26(54): p. 183-192. 2008.
- 11. ENGELHARDT, E., TOCQUER, C., ANDRÉ, C., MOREIRA, D. M. Demência vascular: Critérios diagnósticos e exames complementares. Dement. neuropsychol. 5(4):49-77. 2011.

- 12. FANCIULLI, A., WENNING, G. K. Multiple-System Atrophy. N Engl J Med. 249-63. 2015.
- 13. GIL, G., BUSSE, A. L. Avaliação neuropsicológica e o diagnóstico de demência, comprometimento cognitivo leve e queixa de memória relacionada à idade. Arq Med Hosp Fac Cienc Med Santa Casa São Paulo 54(2): p. 44-50. 2009.
- 14. GOLBE, L.I. Progressive Supranuclear Palsy. Curr Treat Options Neurol. 3(6):473-477. 2001.
- 15. HUGHES, A. J., COLOSIMO, C., KLEEDORFER, B., DANIEL, S. E., LEES, A. J. The dopaminergic atrophy response in multiple system. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 55(11) 1009–13. 1992.
- KAZMIERSKI, J., MESSINI-ZACHOU, C., GKIOKA, M. et al. The Impact of a Long-Term Rivastigmine and Donepezil Treatment on All-Cause Mortality in Patients With Alzheimer's Disease. Am J Alzheimers Dis Other Demen. 33(6): p. 385-393. 2018.
- 17. KIVIPELTO, M., NGANDU, T., LAATIKAINEN, T., WINBLAD, B., SOININEN, H., TUOMILEHTO, J. Risk score for the prediction of dementia risk in 20 years among middle aged people: a longitudinal, population based study. Lancet Neurol. 5: 735–41. 2006.
- KRISTENSEN, M.O. Progressive supranuclear palsy: 20 years later. Acta Neurol Scand. 71 (3): 177-89. 1985.
- 19. LANSKA, D. J. The Klüver-Bucy Syndrome. Neurologic-Psychiatric Syndromes in Focus. Part I From Neurology to Psychiatry. 41: 77–89. 2018.
- MCKEITH, I. G., BOEVE, B. F., DICKSON, D. W., HALLIDAY, G., TAYLOR, J. P., WEINTRAUB, D. et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy booies: fourth consensus report of the DLB Consortium. Neurology. 89(1): 88-100. 2017.
- PARMERA, J. B., RODRIGUEZ, R. D., NETO, A. S., NITRINI, R., MARIA, S., BRUCKI, D. Corticobasal syndrome A diagnostic conundrum. 10(4): 267–75. 2016.
- 22. Penna, G. L. A., Filho, R. C. O., Augusto, M. et al. Doença de Creutzfeldt-Jakob: forma esporádica: relato de caso em paciente de 81 anos. Rev Soc Bras Clin Med. 15(3):188-91. 2017.
- 23. PEREIRA, R. M., MAZETI, L., LOPES, D. C. P. et al. Hidrocefalia de pressão normal: visão atual sobre a fisiopatologia, diagnóstico e tratamento. Rev Med (São Paulo). 91(2):96-109. 2012.
- 24. ROSENBLATT, A. Overview and principles of treatment. In: A Physician's Guide to the Management of Huntington's Disease, 3rd ed, Nance M, Paulsen JS, Rosenblatt A, Wheelock V (Eds), Huntington's Disease Society of America, p.5. 2011.
- 25. SEELEY, W. W., MILLER, B. L. Demência. In: Hauser SL. Neurologia clínica de Harrison. 3 ed. Porto Alegre: 64(12)AMGH; p. 242-53. 2015.
- 26. SINDI, S., CALOV, E., FOKKENS, J., NGANDU, T., SOININEM, H. et al. The CAIDE Dementia Risk Score App: The development of an evidence-based mobile application to predict the risk of dementia. Alzheimer's & Dementia: Diagnosis, Assessment & Disease Monitoring. 1: 1328-333. 2015.
- 27. SMITH, E. E. Clinical presentations and epidemiology of vascular dementia. Maio: 1059–68. 2017.
- 28. TEIXEIRA-JR, A. L., SALGADO, J. V. Demência fronto-temporal : aspec.os clínicos e terapêuticos. Rev. psiquiatr. Rio Gd. Sul. 28 (1): 69–76. 2006.
- WILLIAMS, D. R. et al. Characteristics of two distinct clinical phenotypes in pathologically proven progressive supranuclear palsy: Richardson's syndrome and PSP-parkinsonism. Brain. 128 (Pt 6): 1247. 2005.
- 30. HÖGLINGER, G. U., RESPONDEK, G., STAMELOU, M. et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. Mov Disord. 32(6):853–864. 2017.

- 31. ARMSTRONG, M. J., LITVAN, I., LANG, A. E. et al. Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. Neurology. 80(5):496-503. 2013.
- 32. JOSEPHS, K. A., LANG, A. E., MOLLENHAUER, B. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. 32(6):853-64. 2018.
- 33. GILMAN, S., WENNING, G. K., LOW, P. A., BROOKS, D. J., MATHIAS, C. J., TROJANOWSKI, J. Q., et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. Neurology. 26;71(9):670-6. 2008.
- 34. GULTEKIN, S. H. Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. Brain [Internet]. 1;123(7):1481-94. 2000.
- 35. LAWN, N. D., WESTMORELAND, B. F., KIELY, M. J., LENNON, V. A., VERNINO, S. Clinical, Magnetic Resonance Imaging, and Electroencephalographic Findings in Paraneoplastic Limbic Encephalitis. Mayo Clin Proc. 78(11):1363-8. 2003.
- 36. TUZUN, E., DALMAU, J. Limbic Encephalitis and Variants: Classification, Diagnosis and Treatment. Neurologist [Internet]. 13(5):261-71. 2007.
- 37. TITULAER, M. J., MCCRACKEN, L., GABILONDO, I., ARMANGUÉ, T., GLASER, C., IIZUKA, T. et al. Treatment and prognostic factors for long-term outcome in patients with anti-NMDA receptor encephalitis: an observational cohort study. Lancet Neurol. 12(2):157-65. 2013.
- 38. FLORANCE, N. R., DAVIS, R., LAM, C., SZPERKA, C., ZHOU, L., AHMAD, S. et al. Anti-N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) encephalitis in children and adolescents. Ann Neurol. 66(1):11. 2009.
- 39. SEKI, M., SUZUKI, S., IIZUKA, T., SHIMIZU, T., NIHEI, Y., SUZUKI, N. et al. Neurological response to early removal of ovarian teratoma in anti-NMDAR encephalitis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 79 (3):324. 2008.
- 40. SUPPIEJ, A., NOSADINI, M., ZULIANI, L., PELIZZA, M. F., TOLDO, I., BERTOSSI, C. et al. Plasma exchange in pediatric anti-NMDAR encephalitis: A systematic review. Brain Dev. 38(7):613. 2016.
- 41. DALE, R. C., BRILOT, F., DUFFY, L. V., TWILT, M., WALDMAN, A. T., NARULA, S. et al. Utility and safety of rituximab in pediatric autoimmune and inflammatory CNS disease. Neurology. 83(2):142-50. 2014.
- 42. VIACCOZ, A., DESESTRET, V., DUCRAY, F., PICARD, G., CAVILLON, G., ROGEMOND, V. et al. Clinical specificities of adult male patients with NMDA receptor antibodies encephalitis. Neurology. 82(7):556. 2014.
- 43. NOSADINI, M., MOHAMMAD, S. S., RAMANATHAN, S., BRILOT, F., DALE, R.C. Immune therapy in autoimmune encephalitis: a systematic review. Expert Rev Neurother. 15(12):1391. 2015.
- 44. GRAUS, F., TITULAER, M. J., BALU, R., BENSELER, S., BIEN, C. G., CELLUCCI, T. et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. Lancet Neurol. 15: 391-404. 2016.
- 45. GULTEKIN, S. H., ROSENFELD, M. R., VOLTZ, R., EICHEN, J., POSNER, J. B., DALMAU, J. Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. Brain. 123 (Pt 7):1481. 2000.
- 46. LAWN, N. D., WESTMORELAND, B. F., KIELY, M. J., LENNON, V. A., VERNINO, S. Clinical, magnetic resonance imaging, and electroencephalographic findings in paraneoplastic limbic encephalitis. Mayo Clin Proc. 78(11):1363. 2003.



BATALHA DAS SÍNDROMES

Local: Planeta Terra | Ano: 2069 DC, ou ano 37 depois da IV Guerra Mundial

Dr. Paulinho que inventou aquela viagem maluca. 5 dias antes de completar 80 anos, sumiu! Pegou sua Hylux 2020, uma relíquia velha que conservava como um filho, contra a vontade de Mari e orientação

de todos os netos, se arrancou de Jequié a mais de 150 km por hora! Ele tinha um plano. Um sonho a realizar! Comemorar seu aniversário em Las Vegas, com seus velhos amigos! E seria à moda antiga! Por isso recusou o trem supersônico Jequié-SSA.

Pegou Dr. Leninho no caminho. Quando chegou à redoma que agora envolvia a cidade de Salvador, já eram 15h30 do horário de primavera. Pediu autorização ao sistema para tentar.

Las Vegas não era mais como antigamente, mas tinha seu charme. Depois da viagens interplanetárias e da força das viagens virtuais, Vegas havia saído de moda. Nesses novos tempos, as pessoas preferiam conectar um fio ao bulbo cerebral e comprar pacotes de viagem nas agências virtuais. Com viagens perfeitas, do jeito que quisessem, sem nenhuma dificuldade ou imprevisto.

Muitos compravam viagens proibidas, para Tailândia ou para Floripa, com sexo virtual e aventuras. Muitas vezes os casais nem sabiam para onde as mentes do parceiro viajavam. Mas era aquilo que Paulinho, Lenno e Pedro queriam! E iam levar também o velho Dr. Clístenes. Eles queriam aventura à moda antiga! De verdade! Era isso Vegas poderia oferecer!



CASO 1

Os velhos estavam eufóricos! Não paravam de falar! Pedro puxou conversa:

- O que você fez com todo o dinheiro, Lenno, que agora fica mais na chapada e pouco vem a Salvador?
- Ah, adoro fazer trilha, mesmo nessa idade! Ativei um local antigo de garimpo e estou retirando todos os detritos, toda a química, lavando todas as pedras e margem de nascente.
- Que legal!
- Sim, só o que me atrapalha um pouco é que estou com um pouco de ataxia, e tenho que andar com a base alargada e passei a tremer quando quero pegar um objeto! Estou preocupado com isto!
- Que nada, não deve ser nada! Vamos aproveitar Vegas! E entraram no salão, arrastando Clístenes.
 - I. Qual o melhor suspeita diagnóstica para os sintomas de Dr. Lenno?

CASO 2

Paulinho se dirigiu ao gerente do cassino, Ralf, velho conhecido de Clístenes, e falou:

- Queremos o mesmo que nosso amigos tiveram da outra vez: diversão, bebida, festa e exclusividade!

O gerente Ralf não se lembrava de ninguém do Brasil. Paulinho mostrou Clístenes, cambaleante e meio demente! O gerente não lembrou!

- Aqui não é o cassino Bellagio? A Meca da diversão?
- É sim! respondeu.
- Você não é o grande Ralf, o texano?
- Sou! disse ele, jogando ao longe a ponta do cigarro.
- E não lembra de Clístenes?
- Não!

Paulinho mostrou as fotos, Ralf não lembrava. Há cerca de 2 meses estava assim. Meio atrapalhado, Sem conseguir fazer as coisas direito. Errava. Havia ido ao médico recentemente com uma tosse produtiva, dor torácica mas sem febre. Tinha um grande derrame pleural.

1. Qual o diagnóstico mais provável para o transtorno cognitivo de Ralf? Qual o diagnóstico de base?

CASO 3

Desde as era química e nucleares iniciada com o presidente Donald Trump, Las Vegas havia se transformado num antro de degene-

> rados! Bêbados, drogados, prostitutas e foragidos! Aqueles velhos só podiam estar dementes de terem ido comemorar o aniversário de 80 anos de Paulinho ali!

Por todo lado, malucos! E Lenno e Pedro iam se ambientando! Jogo! Música alta! Luzes fortes e bregas! O velho Clístenes, mais de 90 anos, se balançava pra lá e pra cá!

No meio do cassino, algumas figuras assustavam! O primeiro, por exemplo, há dias bebendo apresentava o globo ocular com movimentos laterais repetidos, confusão mental e não se lembrava de nada do dia que chegou a Vegas pra cá!

O segundo, companheiro do primeiro, após chegar a Vegas, esquecera a família e até quem era, ficou disártrico, músculos espásticos e entrou em coma!

E aí vinham os paramédicos e enfermeiras, e levavam para o Hospital Central de Vegas. Naquela passada, esse dois foram os escolhidos para serem socorridos!

I. Qual o diagnóstico do primeiro companheiro?

CASO 4

Na suíte presidencial do hotel do cassino, Paulinho comemorará seu aniversário!

Muita bebida, comida farta, música alta. Todos os malucos de Vegas haviam sido convidados!

Mas os velhos dementes tinham suas limitações.

Paulinho, mesmo sem bebida ou drogas, alucinava o tempo inteiro já há anos, caía o tempo inteiro pois só conseguia manter posturas rígidas, com movimentos lentos e estereotipados. Que comédia!

I. Qual a causa de sua demência?

CASO 5

Lenno! Este também ia dançando e caindo, todo rígido, até o olhar fixado. Na empolgação da festa, subiu no palco. As garotas gritavam:

- Vovô, vovô, aqui! Olhe pra baixo! Olhe para baixo!

Lenno não conseguia! Que viagem! As meninas desistiram dele!

I. Qual o diagnóstico de Lenno?

CASO 6

Dr. Pedro, bom... Isso enlouqueceu de vez em Vegas! Começou a falar tudo que vinha na mente! Chamou o segurança de feio! Quis bater num lutador! Disse pra uma senhora que as plásticas estavam horríveis! Furou a fila! E pior, começou a trocar o nome das coisas e querer agarrar todas!

Só falava e pensava em sexo! Velho é uma onda! Estava bem antes de sair de Salvador!

I. Sabendo que Dr. Pepeu tem 2 diagnósticos, um que explica seu comportamento com as mulheres e o outro que explica todo o quadro, quais são eles?

CASO 7

Dr. Clístenes ficou num canto na festa, com seu passo de base alargada e sua péssima memória! Tinha que ir o tempo inteiro no banheiro! Numa das voltas do banheiro, Lenno, mesmo demente e alucinando, falou :

- Eu sei qual o diagnóstico de Clístenes! Ele vai voltar a andar, falar normal e ser o cara de antes! - Os amigos se reuniram, se teletransportaram para Miami onde moravam Dr. Marconi , Dr. Luís , Dr. Caio e Dr. Rafael. Foram ao hospital, onde Dr. Clístenes foi curado e recuperou sua memória!

- I. Qual a suspeita diagnóstica que o velho Lenno fez?
- 2. Qual o tratamento que curou Dr. Clístenes?



CASO 8

Seu Chico, 71 anos, viúvo, foi casado por 40 anos com Dona Risoflora. Ambos tiveram 5 filhos e sempre viveram com a casa cercada de genros, noras e netos. Há 7 anos, Dona Risoflora faleceu. Com a morte dela, Seu Chico continuou residindo em sua casa com seus dois filhos mais novos e 5 netos. Após 2 anos da morte de Dona Risoflora, Seu Chico começou a apresentar um desânimo, sem vontade de passear, e não estava muito contente com as visitas aos finais de semana, que eram tradição da família. Mas os seus filhos achavam que era normal, pois com a morte de Dona Risoflora, seu Chico estava se sentindo solitário sem a sua companheira de todos os momentos. Porém, Seu chico começou a esquecer a panela do café no fogo, começou a esquecer o nome dos netos e, quando se perdeu no caminho da padaria na qual comprava pão todo dia há mais de 30 anos, os seus filhos ficaram preocupados e decidiram procurar uma a ajuda médica.

- I. Qual hipótese diagnóstica mais provável para esse caso?
- 2. Você acha que a tristeza que Seu Chico começou a sentir era devido a morte da sua esposa? O que que pode ter acontecido?

CASO 9

Você está no seu consultório e chega uma paciente de 68 anos, Sra. Frida, acompanhada do seu marido, Sr. Romeo. Frida reclama de um tremor em mãos e da dificuldade de caminhar e diz que isso está prejudicando muito sua vida. Romeo, por sua vez, diz que o que mais o preocupa é que sua esposa está diferente: seu comportamento muda ao longo do dia ("às vezes, ela parece estar em outro planeta") e diz que está vendo coisas pela casa. Sra. Frida e Romeo começam a discutir dentro do seu consultório, pois ela acha que o esposo está implicando com ela.

- I. Quais os diagnósticos mais prováveis para esse caso?
- 2. Quais perguntas você faria para auxiliar na investigação diagnóstica?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: A suspeita mais plausível seria uma intoxicação por mercúrio, tendo em vista que estavam em contato com minérios de garimpo e retirando detritos de rochas, sendo uma causa potencialmente reversível de demência. Mercúrio existe nas formas elemental (líquido prateado), inorgânica e orgânica, sendo todas elas tóxicas, podendo ser encontrada em pacientes envolvidos com fabricação de termômetros ou barômetros, além daqueles envolvidos na mineração de ouro. A demência é causada por uma exposição mais crônica a pequenas concentrações de mercúrio, sendo o eretismo mercurialis um marco clássico dessa intoxicação, caracterizado por mudança na personalidade, alterações do humor, insônia, perda de memória, depressão, fagida, fragueza e sonolência.

CASO 02: Inicialmente, podemos classificar esse caso como uma demência rapidamente progressiva, por sua duração menor que 2 anos. Ralf apresenta perda memória de curto-prazo (não se lembra dos clientes brasileiros que haviam se hospedado recentemente no hotel, além de apresentar confusão mental nos últimos tempos) e convulsões. Tudo isso associado a um quadro clínico sugestivo de neoplasia de pulmão, o que nos faria suspeitar, então, de encefalite límbica.

CASO 03: O primeiro paciente apresentava sinais de acometimento do SNC (nistagmo e confusão mental), associado com um quadro de perda de memória associada com histórico de etilismo, sugerindo um quadro de demência potencialmente reversível de causa etílica, mais especificamente nesse caso uma Encefalopatia de Wernicke. A Síndrome de Wernicke-Korsakoff, melhor conhecida como uma complicação neurológica da deficiência da tiamina (vitamina B1), é um termo que engloba dois estágios de doença muito comum na população etilista. O primeiro estágio é a Encefalopatia de Wernicke (EW) que é uma síndrome aguda caracterizada pela tríade de (1) encefalopatia, (2) disfunção oculomotora e (3) ataxia da marcha, sendo um diagnóstico de bater o olho e saber quando um alcoólatra apresenta essa tríade. O segundo estágio é a Síndrome de Kosarkoff que é uma condição neurológica crônica, usualmente ocorrendo como consequência da EW.

CASO 04: Paulinho apresenta sintomas motores característicos da síndrome Parkinson-Like (postura rígida, bradicinesia), cursando com alucinações que são comuns da doença com corpos de Lewy, sendo caracterizada por flutuações da consciência, o que foi possível perceber que em determinados momentos da história, as funções cognitivas de Paulinho se aproximavam da normalidade.

CASO 05: Lenno apresenta sintomas de uma síndrome Parkinson-Like com instabilidade postural e rigidez, porém o olhar fixo (paralisia do olhar) e a incapacidade de olhar para baixo chamam a atenção para o diagnóstico de uma Paralisia Supranuclear Progressiva.

CASO 06: O diagnóstico que explica o comportamento de hipersexualidade com as mulheres é uma demência rapidamente progressiva denominada de Síndrome de Kluver-Bucy que cursa com essa ausência de medo, hiperoralidade e hipersexualidade. Além disso, todo o quadro é compatível com demência frontotemporal, cursando com uma alteração comportamental, (no caso de Pedro, uma desinibição), e alterações na fala com perda do conhecimento das palavras (anomia).

CASO 07: 1. A suspeita feita pelo velho Lenno foi de uma hidrocefalia normobárica, uma vez que Clistenes apresentava a tríade clássica de (1) marcha atáxica, (2) demência e (3) incontinência urinária. 2. O tratamento que curou Dr. Clístenes foi uma derivação liquórica, sendo a derivação ventriculo-peritoneal (DVP) a mais comumente realizada.

CASO 08: 1. Doença de Alzheimer. 2. Provavelmente não, porque o luto ocorreria nos 2 primeiros anos da morte de Dona Risoflora. Acontece que, nos estágios iniciais da Doença de Alzheimer, a apatia e depressão podem ser os primeiros e principais sintomas a se manifestarem. Portanto, o quadro clínico apresentado por Seu Chico é compatível com a Doença de Alzheimer. Nesses casos, em que depressão é um diagnóstico diferencial da Doença de Alzheimer, podemos lançar mão de um teste terapêutico a partir do uso de antidepressivo. Se houver melhora do humor (e, em muitos casos, da cognição também) podemos pensar que o paciente tinha depressão. Porém, se o paciente continua apresentando piora gradual dos sintomas cognitivos, existe uma síndrome demencial justificando esse quadro clínico.

CASO 09: 1. Demência por Doença de Parkinson e Doença por Corpúsculos de Lewy. 2. É preciso entender a cronologia dos sintomas relatados por Sra. Frida e Sr. Romeo. Segundo a Acade-mia Americana de Neurologia, os sintomas cognitivos precisam preceder ou ocorrer simultaneamente aos sintomas extrapiramidais. Eles afirmam ainda que o diagnóstico de Demência por Doença de Parkinson deve ser usado nos casos em que o diagnóstico de DP está bem estabelecido.



ESTADO CONFUSIONAL

AUTORES

Clístenes Queiroz Vitor Mendes

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

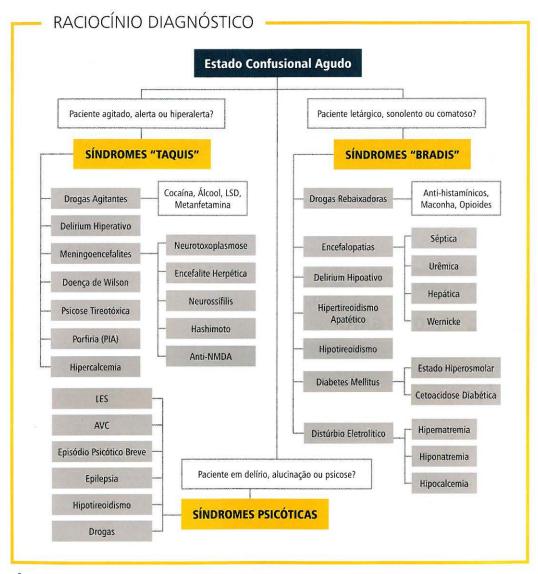
SÍNDROMES "TAQUIS", 528 SÍNDROMES "BRADIS", 538 SÍNDROMES PSICÓTICAS, 545 BATALHA DAS SÍNDROMES, 548



ESTADO CONFUSIONAL

O QUE É?

É um distúrbio agudo do processamento de estímulos, da clareza do pensamento e da consciência; associado a diferentes graus de alteração da orientação, memória e conduta.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

"Bem-vindo ao capítulo mais louco desse livro! Te convido a não tentar entender esse capítulo e sim vivenciá-lo. Afinal, de médico e louco, todos temos um pouco! Segure então minha mão, pois está na hora de descer à toca do coelho!"

Imagine a cena: Você esta na emergência do hospital, esperando o próximo paciente enquanto lê o Yellowbook Emergência, quando de repente entra uma mulher empurrando um senhor numa cadeira de rodas. A mulher rapidamente começa a gritar que é a Rainha da Inglaterra e que seu pai precisa de atendimento imediato senão cortará sua cabeça. Enquanto isso, o senhor da cadeira de rodas mal se mexe, apenas balbucia com a fala entrecortada que gostaria de um relógio, pois esta atrasado.

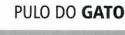
Imediatamente, uma série de perguntas surge na sua cabeça: "Eles estão confusos não estão? Muda a abordagem do paciente agitado e do paciente hipoativo? Tem algo que devo ficar atento diante de um paciente confuso? O que a primeira pessoa que provou leite estava fazendo com a pobre da vaca?" Desesperador, não é? Relaxe, você esta segurando este livro na mão agora!

Os pacientes confusos primeiramente devem ser divididos de acordo com seu estado de cosnci-

ência. Se eles chegam agitados, alertas ou hiperalertas, eles vão para as **Síndromes "Taquis"**. Se eles chegam letárgicos, sonolentos ou comatosos, pouco interagindo com o meio, colocamos eles no grupo das **Síndromes "Bradis"**. Agora se seu paciente chega delirando, simulando uma doença psiquiátrica, nós vamos para as **Síndromes Psicóticas**.

Já ia esquecendo duas informações muito importantes! Estados confusionais são muito traiçoeiros, uma patologia pode brincar entre os diferentes espectros da confusão. Então, cuidado! Vamos abordar a apresentação mais comum, mas sempre fique com uma pulga atrás da orelha. Na medicina, o paciente raramente lê o livro.

Outra coisa, vale lembrar que todos os distúrbios aqui são **AGUDOS**, ou seja, o paciente era normal (seja lá o que isso signifique hoje em dia) e fica confuso de maneira reversível se bem tratado! Coisa que você vai fazer não vai?



Como você viu na definição da síndrome na página inicial, o estado confusional pode afetar diferentes **funções psíquicas**. Por isso, é importante relembrá-las aqui:

FUNÇÃO PSÍQUICA	DEFINIÇÃO	
Afetividade	Traduzir experiências em emoções	
Atenção	Concentrar a atividade psíquica	
Sensopercepção	Tomar consciências dos estímulos aos órgãos dos sentidos	
Memória	Reter experiências vividas	
Consciência	Perceber a relação entre si e o ambiente	
Pensamento	Integrar conhecimento e agir racionalmente	
Orientação	Situar-se em relação a si mesmo e o ambiente	
Linguagem	Manifestar sinais para comunicação	
Conduta	Comportamento observável do indivíduo	

O EXAME FÍSICO NO ESTADO CONFUSIONAL



Então, você pode estar pensando que é muito difícil coletar a história de um paciente confuso se não houver um acompanhante. Nesses casos, o exame físico é seu maior aliado. Este pode ser complicado (o paciente pode não colaborar, pode não compreender o que você solicita, pode até mesmo se tornar agressivo durate o exame), mas não é impossível.

Calma! Primeiramente, fora temerosidade! Chega perto e avalia a situação. Se não for seguro para si (em caso de agitação extrema), chame ajuda e providencie contenção química, talvez mecânica se não tiver jeito (mas lembre-se que é sempre bom evitar).

Tudo sob controle? Então, este livro não tem como objetivo ser uma guia de semiologia. O exame físico deve ser completo, no entanto pedimos especial atenção a alguns pontos:

- Na inspeção geral, muitas vezes já é possível determinar para qual lado o paciente vai caminhar em relação as três grandes síndromes. Um paciente agitado vai para os "taquis", um hipoativo vai para as "bradis", e os psicóticos ficam na zona cinzenta.
- Dados vitais são importantíssimos: Taquicardia vai abrir seu legue para infecções e doenças da tireoide, enquanto bradicardia vai te lembrar ainda da tireoide, porém pode remeter a intoxicações. Então o mínimo que precisamos aqui é frequência respiratória, cardíaca, pressão e temperatura.
- 🔸 Sem acompanhante para te ajudar na anamnese, um exame físico focado não te ajuda tanto. Dê atenção a cada sistema, lembre que até mesmo a pele pode te dar o diagnóstico sistêmico. Valorize petéguias (será uma Meningoccemia? Púrpura Trombótica Trombocitopênica?), circulação colateral abdominal (e se for Cirrose?), úlceras (infecção? LES?) e o que mais você encontrar.
- Nunca negligencie o exame neurológico! Vá atrás de déficits focais, porque são preciosos em determinar com que entidade clínica você esta lidando. Alterações de marcha, equilíbrio, reflexos e rigidez de nuca vão também direcionar o pensamento.
- Busque proptose ocular, sibilos inspiratórios, sopros cardíacos e massas abdominais. A doença pode estar querendo se esconder, turvando a mente do paciente. Não deixe ela vencer.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Todo paciente confuso precisa ser amplamente investigado. Não adianta dar o bom e velho Haloperidol, tem que saber o que esta acontecendo:

Não existe uma lista fixada em pedra que deve ser seguida na hora de solicitar exames. O mais importante é você entender seu paciente no contexto clínico. Uma anamnese bem feita, buscando história da moléstia atual, antecedentes patológicos, antecedentes familiares, uso de medicações, fatores desencadeantes, história de exposição a patógenos, podem substituir tranquilamente até mesmo uma Ressonância Magnética de corpo inteiro. Um idoso tabagista importante com dispneia e confusão mental é diferente de uma jovem com taquicardia, sudorese e agitada, lógico!

Mas como já falamos aqui, existem condições que só são possíveis reconhecer através de exames. Então, fica aqui uma sugestão de exames mínimos a serem solicitados.

Porém, lembre-se da máxima da Medicina: a clínica é soberana.

O QUE SOLICITAR	O QUE ESTOU PROCURANDO
Hemograma	Infecção, indícios de doenças sistêmicas
Eletrólitos	Distúrbios eletrolíticos de sódio, cálcio e magnésio
Ureia/Creatinina	Encefalopatia urêmica
Função hepática	Encefalopatia hepática
TSH	Hipo/Hipertireoidismo
Sumário de Urina	Infecção, indícios de doenças sistêmicas
Gasometria	Hipoxemia, hipercapnia
Culturas	Infecção
Radiografia de Tórax	Evidência de doenças sistêmicas, infecção
Glicemia	Cetoacidose Diabética, Hipoglicemia, Estado Hiperglicemico Hiperosmola

DELIRIUM X ESTADO CONFUSIONAL

É necessário aqui deixar bem claro a diferença de um estado confusional agudo de um delirium. O segundo se caracteriza por desatenção, geralmente tem uma causa orgânica estabelecida (podendo estar associado ao próprio internamento) e, principalmente, pelo seu caráter flutuante. Pode-se dizer que o delirium é um tipo especial de estado confusional agudo.

Deixaremos registrado um mneumônico (em inglês) que resume bem as principais causas do *delirium*. A frase significa "eu assisto a morte". Macabro, não é?

* Nefropatias, Hepatopatias e Distúrbios Hidroeletrolíticos

•	3
W	Withdrawal - Abstinência
A	Acute Metabolic - Metabólicas Agudas*
T	Trauma
C	Central Nervous System - SNC (neoplasias, AVC)
Н	Hypercapnia - Hipercapnia
D	Deficiencies - Deficiências (B12, Tiamina)

Infection - Infecção

Deficiencies - Deficiências (B12, Tiamina)
Endocrinopathies - Endocrinopatias

Acute Vascular - Vascular Agudo (AIT, vasculites)

A Acute Vascular - Vascular Agudo (AIT, vasculi

Toxins - Toxinas (álcool, narcóticos)

Heavy Metals - Metais Pesados (mercúrio, arsênio)

Veja também a diferença entre delirium e demência, no capítulo "Demência".

20.1 SÍNDROMES "TAQUIS"

Então, o seu paciente está agitado, hiperalerta, irritado e ao mesmo tempo confuso? Pode encaixá-lo em uma síndrome "taqui". Aqui, além das drogas agitantes, destaque para o delirium e para as meningoencefalites, que podem ser ou não infecciosas. Para te ajudar a lembrar dos grupos de doenças possíveis para um estado confusional hiperalerta, lembre-se que o comportamento desses pacientes, às vezes, **DÁ MEDO!**

E

GRUPOS PARA ENTENDER AS SÍNDROMES "TAQUIS"

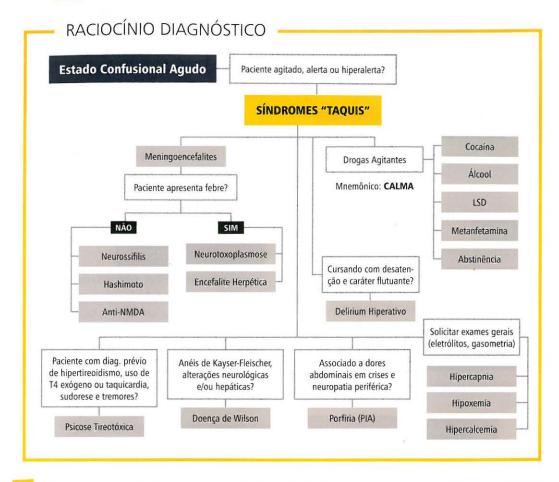
DA Drogas Agitantes: drogas que deixam o paciente hiperalerta;

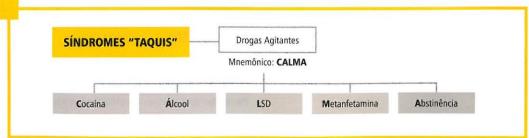
M Meningoencefalites: inflamam o cérebro e podem acometer meninges;

Exames: doenças sorrateiras que só são identificadas por exames (eg, DHE);

Delirium hiperativo: com causa orgânica, curso flutuante e sempre desatento;

Outras: algumas doenças em que o estado confusional faz parte de quadro sistêmico;





INTOXICAÇÃO POR COCAÍNA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Uso de cocaína, alacalóide derivado do arbusto Erythroxylum coca.

EM QUEM OCORRE?

É mais comum em adolescentes e adultos jovens, que fazem uso da droga - não afastar em idosos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Através da história de uso e/ou exame toxicológico. Você deve solicitar Marcadores de Necrose Miocárdica, em caso de precordialgia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Geralmente cursa com tremores, alucinação, taquicardia, taquipnéia, arritimia, midríase, hipertensão e hipertermia. Pode complicar com convulsões e Infarto Agudo do Miocárdio.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Principalmente, suporte clínico. Benzodiazepínicos se convulsões. Se constatado IAM, avaliar medidas necessárias (ver capítulo "Dor Torácica"), mas não usar beta-bloqueadores!

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - DOR TORÁCICA

INTOXICAÇÃO POR ÁLCOOL

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Uso abusivo de etanol, por bebidas alcoólicas.

EM QUEM OCORRE?

É mais comum em adolescentes e adultos jovens, que fazem uso abusivo - não afastar em idosos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! Considerar a história de uso.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os pacientes apresentam comportamento

vômitos, taquicardia, xerostomia, tremores.

desinibido, euforia, cefaleia, ataxia, naúseas e

Suporte clínico e sintomáticos. Nesses pacientes, é importante avaliar risco de broncoaspiração.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - CEFALEIA

Uso de LSD (ácido lisérgico), droga injetável.

EM QUEM OCORRE?

O QUE É?

É mais comum em adolescentes e adultos jovens.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pacientes apresentam alucinações, midríase, sudorese, taquicardia, piloereção e hiperglicemia.



COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

História clínica, exame físico (procurar marcas de injeções no paciente) e/ou toxicológico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte clínico, hidratação e benzodiazepínicos orais. Considerar o uso de neurolépticos.

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

O QUE É?

FICHA CLÍNICA

Uso de metanfetamina, vulgo "ice" ou "speedy".

EM QUEM OCORRE?

É mais comum em adolescentes e adultos jovens.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

História clínica ou exame toxicológico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os efeitos do uso incluem: taquicardia, dor torácica, palpitações, hipertensão, midríase, inapetência, paranoia, diarreia e febre.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte clínico e hidratação. Benzodiazepínicos.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - DOR TORÁCICA - DIARREIA

O QUE É?

SÍNDROME DE ABSTINÊNCIA

USO DE METANFETAMINA



Sinais e sintomas causados pela interrupção do uso de determinadas substâncias.

EM QUEM OCORRE?

Usuários crônicos de drogas (lícitas e ilícitas).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínico! Logicamente, o paciente terá história de interrupção de uso abusivo de alguma droga.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - DIARREIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

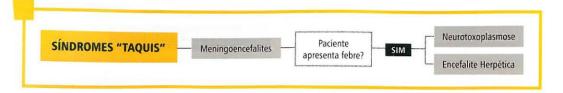
O quadro depende da droga relacionada. A mais comum, álcool, cursa com: tremor, alucinações, hipertermia, irritabilidade, sudorese e náuseas

Nicotina: fadiga, náuseas, cefaleia e desatenção.

Opióide: ansiedade, sudorese, vômitos, diarreia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte clínico. Benzodiazepínicos para sedação (Diazepan 5-10 mg IV, a cada 5-10 minutos). Considerar o uso de neurolépticos.



O QUE É?

NEUROTOXOPLASMOSE



Infecção do sistema nervoso central pelo Toxoplasma gondii, um parasita protozoário. Toxoplasmose também pode se manifestar como Síndrome Mono-Like (mais comum), e em imunocomprometidos como pneumonite, corioretinite e de forma disseminada, além da encefalite.

EM QUEM OCORRE?

Toxoplasmose é geralmente assintomática em imunocompetentes. Neurotoxoplamose ocorre em pacientes com HIV/SIDA, com a ativação da doença ocorrendo quando CD4 < 100/mm³.

COMO FACO O DIAGNOSTICO?

O diagnóstico presuntivo pode ser feito se clínica compatível, CD4 < 100/mm³, e TC/RM de crânio com lesões captantes de contraste em anel ou sorologia positiva para T. gondii.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A encefalite cursa com uma tríade clássica (mas nem sempre totalmente presente) de: cefaleia. confusão mental e febre. Pode ocorre déficit focal e evoluir com hipertensão intracraniana.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Regime de escolha: Sulfadiazina (1000-1500 mg. 4x/dia) + Pirimetamina (200 mg inicial, depois 50-75 mg/dia) + Ácido Folínico (10-25 mg/dia).

Se efeito de massa ou edema cerebral importante, considerar corticoide sistêmico (Dexametasona, 4 mg a cada 6 horas).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - CEFALEIA

O QUE É?

ENCEFALITE HERPÉTICA

FICHA CLÍNICA



Principal causa de encefalite, causada pela infecção pelo vírus HSV-1 ou HSV-2.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre + déficit neurológico focal ou difuso (alterações de nervos cranianos, hemiparesia, disfasia, afasia, ataxia ou convulsões focais) + rebaixamento do nível de consciência e confusão mental. Pode cursar com irritação meníngea e distúrbios de comportamento (hipomania, amnésia, síndrome de Klüver-Bucy).

EM QUEM OCORRE?

Estão sobre maior risco de desenvolver a doenca os pacientes imunocomprometidos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

LCR mostra pleocitose linfocítica, aumento de eritrócitos e proteínas. RM de crânio mostra alterações importantes, principalmente em lobos temporais. O padrão-ouro é a detecção do DNA viral por PCR em amostra de líguor.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Terapia urgente (dentro de 24 após início dos sintomas) com **Aciclovir IV** 30 mg/kg/dia.

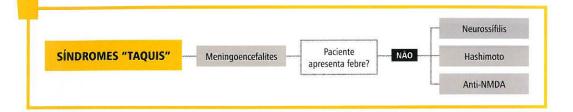
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FEBRE - CEFALEIA - FRAQUEZA
PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA
ESTADO CONFUSIONAL AGUDO



PULO DO GATO

Pela elevada prevalência da Encefalite Herpética, todo paciente com encefalite será tratado empiricamente com Aciclovir, mesmo sem a confirmação etiológica. Deve ser descontinuado apenas após a exclusão, por PCR no líquor, para HSV 1 e 2.



O QUE É?

Infecção do SNC pelo *Treponema pallidum* (ver Sífilis no capítulo "Alopecia").

EM QUEM OCORRE?

Qualquer indíviduo. Não espere história prévia de infecção sifílica ou quadros clássicos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Detecção direta do Treponema por microscopia em campo escuro ou imunoflurescência, ou sorologia com bases nos testes treponêmicos (VDRLe RPR) e não treponêmicos (FTA-ABS e TPHA), associado à análise do líquor evidenciando ≥ 20 leucócitos/microL (praticamente só linfócitos), e/ou VDRL do líquor positivo.

NEUROSSÍFILIS

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A encefalite causa classicamente **cefaléia**, náuseas, vômitos, **rigidez de nuca** e **alterações neurológicas** (eg, déficit focal, confusão). Pode cursar com **hipertensão intracraniana**. A neurossífilis também pode se manifestar como **Tabes Dorsalis** (ver capítulo "Mielopatias").

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento: **Penicilina G cristalina** (4 milhões Ul/dia, IV, de 4/4h, durante 10-14 dias). Se alergia, Ceftriaxona (2 g/dia, IV ou IM, por 10-14 dias) ou Doxaciclina (200 mg 2x/dia por 21-28 dias).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - MIELOPATIA
ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

ENCEFALITE DE HASHIMOTO



O QUE É?

Encefalite imunomediada associada a tireoidite auto-imune (Tireoidite de Hashimoto). Pode apresentar um padrão vasculítico de acometimento, ou um padrão difuso, progressivo e insidioso.

EM QUEM OCORRE?

Acomete muito mais mulheres de meia idade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Quadro clínico + Anti-TPO e/ou Anti-TG elevados. O contexto de hipotireoidismo valoriza a suspeita.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Padrão vasculítico: **episódios transitórios** semelhantes a AVC (eg, déficits focais, hemiparesias) + **alterações cognitivas de agitação**.

Padrão difuso progressivo insidioso: **déficit cognitivo severo + convulsão.**

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoterapia: **Prednisona** 50-150 mg/dia. A excelente resposta ao corticoide define a síndrome.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL - PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

ENCEFALITE ANTI-RECEPTOR NMDA



O QUE É?

Encefalite induzida por formação de complexos auto-imunes denominados de anti-N-methyl-D-as-partate (NMDA) receptor, sendo a mais conhecida e estudada das encefalites autoimunes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

No início, quadro gripal com cefaléia e febre.

Após alguns dias, os seguintes sintomas surgem:
(1) manifestações psiquiátricas proeminentes
(ansiedade, agitação, comportamento bizarro,
alucinações, desilusões, pensamento desorganizado); (2) insônia; (3) déficits de memória; (4)
convulsão; (5) redução do nível de consciência;
(6) discinesias frequentes: orofacial, movimentos coreicos e atetóticos, distonia; (7) instabilidade autonômica; (8) disfunção da linguagem.

EM QUEM OCORRE?

Mulheres e meninas portadores de teratoma ovariano são as mais afetadas. Outros, como tumores de células germinativas de testículo, teratoma de mediastino, câncer pulmonar de pequenas

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico **provável** (todos os 3 presentes), ou definitivo se presença de teratoma sistêmico:

- 1. Instalação rápida (< 3 meses) de pelo menos 4 dos seguintes sintomas: comportamento psiquiátrico ou disfunção cognitiva; disfunção da fala; convulsão; desordens do movimento, discinesias ou rigidez/posturas anormais; redução do nível de consciência; disfunção autonômica ou hipoventilação central.</p>
- 2. Pelo menos, 1 dos seguintes resultados laboratoriais: eletroencefalograma anormal (atividade lenta difusa ou focal ou desorganizada, atividade epiléptica, ou borramento delta extremo; líquor com pleocitose ou bandas oligoclonais.
- 3. Exclusão plausível de outras condições.

Diagnóstico **definitivo**: Pelo menos 1 dos sinto--mas citados no 1º critério + presença de **anticor-pos IgG Anti-GluN1** (ou também chamado de NR1) no soro ou no líquor + exclusão plausível de outras condições. células e linfoma Hodgkin parecem ter relação. Pacientes pós-infecção pelo vírus herpes simples também compõem esse grupo.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DEMÊNCIA - ESTADO CONFUSIONAL AGUDO PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Pela ausência de estudos prospectivos e randomizados, as decisões de tratamento devem ser individualizadas e levando em consideração a idade do paciente, a presença ou não de tumor e a severidade dos sintomas. Estudos observacionais incluem **imunossupressão** inicial com **Metilprednisolona IV** (ex, 1g/ dia, por 5 dias) e Imunoglobulina G IV (ex, 400 mg/kg/dia, por 5 dias) ou troca de plasma na maioria dos pacientes, + **remoção tumoral** quando apropriado. Para casos refratários, segunda linha de tratamento inclui Rituximab ou Ciclofosfamida, ou associação de ambos.



TOME CUIDADO!

Então você pensou que seu paciente pode ter **Encefalite Anti-receptor NMDA**? Todo empolgado, rastreiou ele dos pés a cabeça atrás de neoplasia e no fim encontrou: nada? Parabéns, você fez o certo! Apenas lembre que 20 a 30% são autoimunes.

SÍNDROMES "TAQUIS"

Anéis de Kayser-Fleischer, alterações neurológicas e/ou hepáticas?

Doença de Wilson

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Defeito genético que acarreta na falha de transporte hepatocelular do cobre, que não é excretado na bile e é acumulado no fígado e outros órgãos, incluindo o SNC.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Amplo espectro de apresentação clínica. O sintomas neurológicos mais comuns são disartria, ataxia e distonia. Geralmente há elevação de transaminases e o paciente pode cursar com dor abdominal, insuficiência hepática aguda e cirrose hepática. Sintomas psiquiátricos como irritabilidade, psicose e depressão ocorrem. Os pacientes apresentam os clássicos anéis de Kayser-Fleisher (ao lado) nos olhos.

Imagem: Herbert L. Fred & Hendrik A. van Dijk (CC-BY 3.0)

DOENÇA DE WILSON

EM QUEM OCORRE?

O diagnóstico costuma ser dado entre 5 e 35 anos. Crianças costumam apresentar mais alterações hepáticas, enquando adultos abrem o quadro clínico com sintomas neurológicos.



COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O paciente pode apresentar laboratório de anemia hemolítica, Coombs negativo. O diagnóstico é feito com base no exame oftalmológico para identificação dos anéis de Kayser-Fleisher, dosagem do cobre sérico, dosagem de ceruloplasmina (< 20 mg/dL), e dosagem da excreção de cobre na urina em 24h (> 100 mcg).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

D-penicilamina (250-500 mg/dia, aumentando para 1000-1500 mg/dia gradativamente). O tratamento deve ser monitorado, e a dose diminuída após controle laboratorial da doença, para doses de manutenção. Opção: Trientina, 20 mg/ kg/dia. A manutenção da doença também pode ocorrer com sais de zinco. Durante o tratamento inicial, deve-se evitar dieta rica em cobre.

DOR ABDOMINAL - ESTADO CONFUSIONAL

SÍNDROMES "TAQUIS"

Associado a dores abdominais em crises e neuropatia periférica?

Porfiria (PIA)

Você encontra a ficha clínica de Porfiria Intermitente Aguda no capítulo "Dor Abdominal".

PULO DO GATO

Se um paciente com Porifira Intermitente Aguda chegar confuso e com dor abdominal, sempre desconfie: a dor deve ser neuropática! Se identificar febre, leucocitose ou a dor piorar a palpação, vá atrás de outra entidade desencadeando a crise de porfiria.

SÍNDROMES "TAQUIS"

Paciente com diag, prévio de hipertireoidismo, uso de T4 exógeno ou taquicardia, sudorese e tremores?

Psicose Tireotóxica

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

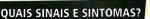
Estado confusional associado a Tireotoxicose, urgência médica associada ao Hipertireoidismo.

EM QUEM OCORRE?

Portadores de hipertireoidismo ou intoxicação por hormônio tireoidiano sintético (Levotiroxina).

PSICOSE TIREOTÓXICA

O estado confusional agudo vai se apresentar com irritabilidade, agitação psicomotora e amnésia. Associada a esses sintomas, o paciente pode exibir: taquicardia, tremor, taquipneia, sudorese e diarreia.



QUAL DEVE SER A CONDUTA?

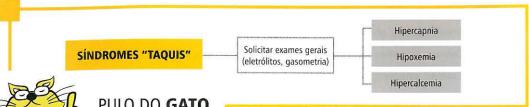
Antipsicótico e controle da tireotoxicose (Propiltiouracil, ataque com 500-1000 mg, segudo de 250 mg/6h, ou Metimazol 20 mg/4-6h.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica + dosagem do TSH (estará diminuído). T4 livre ou T3 podem estar elevados.

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - DIARREIA



PULO DO GATO

Hipercapnia pode gerar confusão mental em distúrbios agudos e crônicos. O valor da PaCO2 pode te ajudar no diagnóstico: o paciente retentor agudo fica confuso se PaCO2 > 75 a 80mmHg. Já o retentor crônico, se > 90 a 100mmHg.

O QUE É?

Excesso de cálcio circulante. A faixa de normalidade do cálcio é 8,5-10,5 mg/dL. A hipercalcemia é considerada moderada quando > 12 mg/dL, e grave quando > 14 mg/dL.

EM QUEM OCORRE?

Costuma ocorrer em pacientes com neoplasias (eg, linfomas, metástases e Mieloma Múltiplo), pacientes com DRC (hiperparatireoidismo secundário) e com Hiperparatireoidismo Primário. Descartar também uso excessivo de cálcio, vitamina D ou diuréticos tiazídicos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Se Ca++ > 12 mg/dL = Hidratação com cristaloides + Bisfofonatos (Pamidronato IV 60-90 mg em 2h, ou Ácido Zolendrônico IV 4 mg em 15 min). Associar Calcitonina 4 UI/kg IM ou SC sem caso grave ($Ca^{++} > 14 \text{ mg/dL}$).

HIPERCALCEMIA

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pacientes podem apresentar: fraqueza muscular, constipação, náuseas, sonolência e desorientação. De maneira mais extrema, o distúrbio pode cursar com ansiedade, delírio, alucinações e psicose aguda. Casos graves apresentam, encurtamento do intervalo QT, arritimias, letargia, estupor e podem evoluir para coma.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Eminente pela dosagem do cálcio sérico. Investigar a causa com dosagem do PTH. Se elevado, considerar hiperparatireoidismo 1º ou 2º. Se normal, investigar principalmente neoplasias.

Atenção! Corrigir cálcio do paciente pela albumina: $Ca^{++}CORRIGIDO = Ca^{++} + [(4 - albumina) \times 0.8].$

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL FRAQUEZA - ARRITMIA

20.2 SÍNDROMES "BRADIS"

Esse é o paciente hipoativo, cujo nível de consciência esta diminuído. Cuidado! Pacientes confusos não descrevem bem seus sintomas, não informam bem suas histórias e não chamam ajuda. Talvez esse subgrupo seja aquele em que o médico mais deve procurar as sutilezas do diagnóstico.

Aqui, vale pensar que o paciente esta muito lentificado, parecendo que esta descansando numa "REDE".

GRUPOS PARA ENTENDER AS SÍNDROMES "BRADIS"

- R Rebaixadoras (Drogas): drogas que deixam o paciente rebaixado;
- Encefalopatias: afetam difusamente o cérebro, podendo alterar sua estrutura;
- Delirium hipoativo: com causa orgânica, curso flutuante e sempre desatento;
- Exames: aquelas que você deve suspeitar, mas só os exames para relevar.





INTOXICAÇÃO POR ANTI-HISTAMÍNICOS



O QUE É?

Uso abusivo de anti-histamínicos (antagonistas dos receptores H1, eg, Difenidramina, Dexclorfeniramina [Polaramine], Cetirizina).

EM QUEM OCORRE?

Ocorre mais em portadores de atopias. Os sintomas costumam ser mais severos em usuários dos anti-histamínicos de primeira geração (eg, Difenidramina, Dexclorfeniramina).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! História compatível com uso.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pacientes apresentam: **obstipação**, retenção urinária, xerostomia, **convulsões**, amnésia, **letargia** e **desorientação**.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

De acordo com a clínica do paciente. Casos leves podem receber apenas suporte clínico. Entre as condutas principais: lavagem gástrica, carvão ativado, suporte ventilatório. Considerar o uso de benzodiazepínicos, se convulsão.

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

INTOXICAÇÃO POR CANABINOIDES



O QUE É?

Ocorre no uso abusivo de maconha.

EM QUEM OCORRE?

Usuários da droga que fazem uso abusivo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! Caso não haja cooperação do paciente na obtenção da história, pode ser feito um exame toxicológico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pacientes experienciam relaxamento, desatenção, alucinações e amnésia, além de taquicardia, hiperemia conjuntival, polifagia, nistagmo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Baseada no tratamento de suporte e sintomáticos. Considerar antipsicóticos se sintomas neuropsiquiátricos graves.

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - OLHO VERMELHO



TOME CUIDADO!

O seu paciente chegou agitado e agressivo, e o acompanhante diz que ele só fez uso de maconha. A erva não era rebaixadora? Fique esperto! O primeiro uso pode dar sintomas opostos: paranóia, ansiedade, alucinações visuais e auditivas!

INTOXICAÇÃO POR OPIOIDES



O QUE É?

Intoxicação por substâncias derivadas da papoula (eg. Morfina, Tramadol, Fentanil, Heróina).

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em usuários adictos à classe, como droga recreacional, e em portadores de dores crônicas que fazem uso das substâncias.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica e epidemiologia + **teste do edrofônio** positivo (inibidor da acetilcolinesterase de ação curta que melhora os sintomas) + **dosagem de autoanticorpos** (anti-receptor da acetilcolina e/ ou anti-cinase músculo específica) + **eletroneu-romiografia** com redução do potencial de ação à estimulação repetitiva (padrão decremental).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sinais clássicos são: desorientação e letargia, bradipneia (< 12 ipm), hipovolemia, ruídos hidroáreos diminuídos (obstipação), e pupilas mióticas. O quadro varia de acordo com a droga usada, podendo apresentar convulsões e coma.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte clínico, principalmente respiratório, hidratação e Naloxona (dose inicial de 0,04-0,05 mg). A administração de Naloxona e aumento da dose deve ser guiada pela ventilação do paciente. Doses exageradas podem levar a sintomas da síndrome de abstinência.

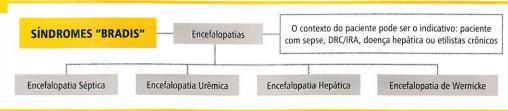
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - DISPNEIA

PULO DO GATO

Dependendo do opioide usado, a clínica pode variar. Por exemplo, Tapentadol, Tramadol e Meperidina são os mais associados a convulsões. Loperamida, Metadona e Oxicodona também cursam com prolongamento do intervalo QT no ECG.





ENCEFALOPATIA HEPÁTICA





Distúrbio neuropsiquiátrico, potencialmente reversível, consequência de disfunção hepática.

EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer associado a insuficiência hepática aguda, shunt portossistêmico na ausência de doença hepática intrínseca, ou em pacientes cirróticos (70% dos pacientes apresentam um episódio de encefalopatia minínma no decorrer da doença).

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! Exames complementares servem apenas para identificar fatores precipitantes e excluir outras causas de encefalopatia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Graduação de West-Haven:

Grau I: inversão ciclo sono vigília, irritabilidade; Grau II: flapping, letargia, desorientação tempo--espacial, comportamento inadequado;

Grau III: sonolência, torpor, desorientação grosseira, ausência de flapping;

Grau IV: Coma não responsivo a comando verbal e prejudicado ao estímulo doloroso.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte clínico (oxigenação, hidratação) + Lactulose (30 ml a cada 4h, diminuir se melhor). Considerar neurolépticos se agitação. Evitar benzodiazepínicos. Tratar fator preciptante (eg, sangramento do TGI, infeccção, desidratação, hipocalemia, hipoglicemia, alcalose metabólica).



TOME CUIDADO!

O paciente com cirrose estava começando uma **encefalopatia hepática**, mas agora esta hemiplégico! Corre para tomografia de crânio que ele teve um AVC! Mas o exame veio normal?! Lembre do seguinte: alguns pacientes com essa condição podem apresentar **déficit focal**, sendo o mais comum a hemiplegia!

O QUE É?

ENCEFALOPATIA DE WERNICKE



Condição aguda, potencialmente reversível, causada por deficiência severa de tiamina (vit. B1), normalmente sec. etilismo crônico abusivo.

EM QUEM OCORRE?

Principalmente, em etilistas crônicos. Pode ser sec. a distúrbios disabsortivos, e ocorre em pacientes com vômitos recorrentes (eg, gestantes).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Confusão mental (desorientação e déficit cognitivo), disfunção oculomotora (nistagmo, diplopia), ataxia de marcha (base alargada, passos curtos). Pode ocorrer disfunção autonômica (hipotensão, síncope), neuropatia periférica, disfunção cardiovascular, estupor e coma.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Administrar imediatamente Tiamina IV em altas doses (500 mg 3x/dia por 2 dias), seguido de manutenção (250 mg/dia por 5 dias). Pode ser necessário repor outras vitaminas do complexo B. A abstinência do álcool é recomendada.

Atenção! Glicose IV só depois da Tiamina! O uso de glicose antes pode agravar o quadro.

Se persistente, os pacientes podem apresentar a Síndrome de Korsakoff: confabulação, amnésia anterógrada e alterações de personalidade (apatia, desorientação tempo-espacial, alucinações).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Geralmente, o diagnóstico é clínico. Se dúvida, dosar tiamina sérica (baixa). Também há redução da atividade da trancetolase eritrocitária, aumento de lactato e piruvato. RM de crânio pode evidenciar sinais de atrofia dos corpos mamilares.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - NEUROPATIA PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

SÍNDROMES "BRADIS"

Alterações laboratoriais do TSH, T4 e T3 ou histórico de hipo/hipertireoidismo?

Hipotireoidismo

Hipertireoidismo Apatético

Você encontra a ficha clínica de Hipotireoidismo no capítulo "Fraquezas".

Aqui, abordaremos uma possível complicação da doença, chamada Coma Mixedematoso.

COMA MIXEDEMATOSO



O QUE É?

Condição rara causada pela descompensação da deficiência de hormônio tireoidiano. Trata-se de uma urgência médica potencialmente fatal.

EM QUEM OCORRE?

Em geral, segue a epidemiologia do hipotireoidismo (mulheres em idade avançada). Fatores desencadeantes conhecidos: infecções, cirurgia, IAM, trauma e exposição ao frio.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pacientes apresentam hipercapnia e hiponatremia. Diagnóstico exige solicitação de dosagem do TSH (apresenta-se alto), T4 livre (geralmente, baixo) e cortisol (risco de insuficiência adrenal).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pacientes apresentam hipotermia, mixedema, hipoventilação (possível hipercapnia), hipotensão e bradicardia. Além disso, são comuns alterações do status mental: letargia, confusão, comportamento psicótico (chamado de Loucura Mixedematosa), que potencialmente progride para coma se não tratadas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Monitorar e tratar em UTI. Tratamento: Levotiroxina (T4, IV 200-400 mcg inicial, seguido de IV 50-100 mcg/dia até reestabelecer terapia oral) + Liotironina (T3, IV 5-20 mcg inicial, seguido 2,5-10 mcg a cada 8h, até melhora clínica).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO (BRADI E PSICÓTICO)

HIPERTIREOIDISMO APATÉTICO



O QUE É?

Forma atípica e paradoxal de Hipertireoidismo.

EM QUEM OCORRE?

Raro, ocorre em idosos com hipertireoidismo.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Manifestações cardiovasculares (FA e ICC) associadas a astenia, fraqueza muscular e depressão. Os sinais clássicos de hipertireoidismo não estão presentes. No lugar, os pacientes apresentam também perda de peso e dispneia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Laboratório clássico do hipertireoidismo: **TSH diminuído/indetectável**, **T4 e T3 aumentados**. Solicitar anticorpos TRAb e TPO para investigação etiológica (maioria por Doença de Graves).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento semelhante ao Hipertireoidismo: Metimazol e/ou Propiltiouracil. Alternativas: Iodoterapiaireoidectomia.

FRAQUEZA - SD. CONSUMPTIVA - DISPNEIA ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

SÍNDROMES "BRADIS"

Solicitar eletrólitos:

Hipernatremia

Hipocalcemia

O QUE É?

Excesso de sódio sérico (> 145 mEq/L).

EM QUEM OCORRE?

Principalmente em indivíduos desidratados, com Diabetes Insipidus, hiperaldosteronismo, Sd. de Cushing ou em uso de diuréticos de alça.

HIPERNATREMIA

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pode cursar com polidipsia, oligúria, irritabilidade, rebaixamento de nível de consciência, crise convulsiva e até coma. Fraqueza e dor muscular podem ocorrer, e são indívidos de rabdomiólise hipernatrêmica (complicação).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - FRAQUEZA PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Dosagem do Na+ sérico > 145 mEq/L. Você deve definir se a hipernatremia está ocorrendo em contexto de hipo, hiper ou euvolemia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O pilar do tratamento é corrigir o déficit de água livre, ou "volume necessário (VN)" em 24h:

VN =água corporal total $\times [(Na^+/140) - 1]$

Água corporal total: $0.5 \times \text{peso}$ (em homens) e $0.4 \times \text{peso}$ (em mulheres)

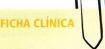
Soma-se a esse volume as perdas insensíveis (aprox. 1500 mL). Se a hipernatremia for hipovolêmica, fazer ressuscitação volêmica e depois corrigir o déficit. A correção é com SF 0,45% (dobrar VN), água livre ou Soro Glicosado 5%. Se hipervolemia, associar hidratação com SG 5% a Furosemida 20 mg IV.

Atenção! Atingir variação máxima de 10 mEg/L em 24h. Acima disso, risco de edema cerebral.

Além disso, tratar a causa subjascente da hipernatremia.

O QUE É?

HIPONATREMIA AGUDA



Queda do nível sérico de sódio (<135 mEq/L).

EM QUEM OCORRE?

Ocorre em pacientes em uso de diuréticos tiazídicos, hospitalizados ou desidratados. É manifestação da Síndrome de Secreção Inapropriada de ADH, insuficiências cardíaca, hepática e renal. Também pode ocorrer na DM, em contextos de cetoacidose diabética e estado hiperosmolar.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Dosagem do sódio sérico < 135 mEg/L. Outros exames são necessários para determinar a causa.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - CEFALEIA PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Náuseas e mal-estar (mais comuns), com cefaleia, letargia, obnubilação, convulsões, insuficiência respiratória e coma se níveis < 120 mEq/L.

Quadros de hiponatremia crônica podem cursar com fadiga, vertigem, distúrbios de marcha, esquecimentos e confusão mental.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Correção do sódio. Se sintomas severos, usar salina hipertônica (3%), exceto pacientes hipervolêmicos. Se sintomas leves-moderados, a restrição de fluido hipotônico pode ser suficiente, exceto pacientes hipovolêmicos (ressuscitação volêmica com SF 0,9% ou RL). Atenção! Variar no máx. 10 mEq/dia (risco de mielinólise pontina).

HIPOCALCEMIA AGUDA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Queda abrupta do nível sérico de cálcio.

EM QUEM OCORRE?

Tireoidectomizados (remoção da paratireoide), paciente com vômitos, diarreia ou poliúria.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Eminente pela dosagem sérica de cálcio (< 8,5 mg/dL). Outros exames podem ser necessários para identificar a causa.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pacientes apresentam: espasmos musculares, parestesias (periorais e de extremidades), tetania, convulsão, rebaixamento do nível de consciência e letargia.

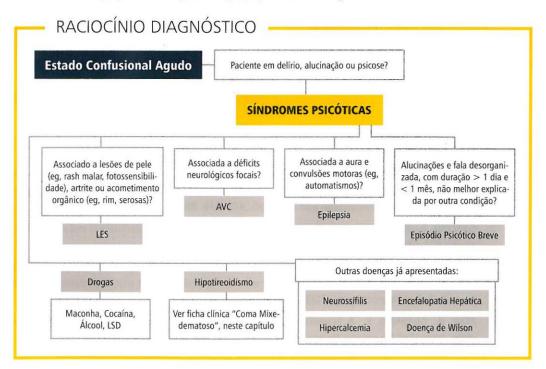
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para pacientes sintomáticos: **Gluconato de cálcio** 10%, 10-20 mL em 50 mL de SG5%, IV em 20 min (opção: Cloreto de cálcio 10%).

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO
PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

20.3 SÍNDROMES PSICÓTICAS

Sobra o paciente que você jura de pé junto que é psiquiátrico, mas quando vai atrás da história dele, há fatores outros desencadeantes. Os pacientes apresentam delírios, alucinações e comportamento psicótico. Vamos destacar aqui poucas doenças desse grupo para melhor fixação.



SÍNDROMES PSICÓTICAS

Alucinações e fala desorganizada, com duração > 1 dia e < 1 mês, não melhor explicada por outra condição?

Episódio Psicótico Breve

EPISÓDIO PSICÓTICO BREVE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Definido (no DSM-5) como a presença de 1 ou + sintomas psicóticos de início súbito e duração < 1 mês. É frequentemente um diagnóstico retrospectivo, e alguns pacientes depois recebem outros diagnósticos de distúrbios psicóticos.

EM QUEM OCORRE?

É mais comum em mulheres. Geralmente se desenvolve após eventos estressantes significativos.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Critérios do DSM-5:

- Presença de 1 ou + dos seguintes: delírios, alucinações, discurso desorganizado, comportamento desorganizado ou catatônico;
- Duração do episódio > 1 dia e < 1 mês, com retorno ao status mental pré-morbidade;
- Ausência de indícios que outras condições que melhor expliquem o evento.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Alucinações (auditivas, visuais, somáticas, olfatórias e gustatórias) **delírios**, fala e comportamentos desorganizados, paranoia e catatonia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte clínico e coordenação do cuidado multiprofissional e com familiares. Atentar para possíveis ideações suicidas/homicidas! Os pacientes podem se recuperar espontaneamente, mas devido dificuldade em estabelecer o diagnóstico com devida antecedência, aceita-se o uso de antipsicóticos (sugere-se Risperidona 1-3 mg/dia durante 1 semana, com adequação clínica até no máximo 8 mg/dia) no transtrono.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- GIORGETTI, A., MARIANI, G., PATRUNO, G. M., & ROMORINI, A. The transient syndrome of headache with neurological deficits, cerebrospinal fluid pleocytosis and acute confusional state: a case report. The Journal of Headache and Pain, 6(6), 476–476. 2005.
- GASCON, G., BARLOW, C. Juvenile migraine, presenting as an acute confusional state. Pediatrics, 45 (4): 628-635. 1970.
- MURAI, T., TOICHI, M., & SENGOK.U, A. Functional psychosis mimicking acute confusional state: Longitudinal neuropsychological assessment of an acute and transient psychotic patient. Psychiatry and Clinical Neurosciences, 50(5), 257–260. 1996.
- PTAK, R., GUTBROD, K., & SCHNIDER, A. (1998). Association learning in the acute confusional state. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 65(3), 390–392. 1998.

- 5. CARACENI, A., ANDREOLA, S., CELIO, L., & SIMONETTI, F. Acute confusional state with fatal outcome in a cancer patient. Neurological Sciences, 24(6), 424-425. 2004.
- 6. NAGARATNAM, N., CHEUK, G., & O'NEILE, L. Acute confusional state in patients with and without dementia. Archives of Gerontology and Geriatrics, 29(2), 139-147. 1999.
- 7. GOOR, Y., GOOR, O., CABILI, S. Acute confusional state developing in a patient taking acyclovir: from the frying pan into the fire. Isr Med Assoc J. 4(3):225-226. 2002.
- 8. CHERIYATH, P., NOOKALA, V., SRIVASTAVA, A., QAZIZADEH, S., & FISCHMAN, D. Acute confusional state caused by Hashimoto's encephalopathy in a patient with hypothyroidism: a case report. Cases Journal, 2(1), 7967. 2009.
- 9. GASTON, J. S., SCOTT, D. G., & BACON, P. A. Acute confusional state and hyponatraemia due to inappropriate antidiuretic hormone secretion in polyarteritis nodosa. Annals of the Rheumatic Diseases, 47(5), 428-430. 1988.
- 10. BAKER, G., JACKSON, M., VYDIANATH, S, et. al. A patient with an acute confusional state. BMJ Case Reports, 2010.



BATALHA DAS SÍNDROMES

con.fu.são (s.f.)

1. ato ou efeito de confundir(-se). 2. estado do que é ou se encontra misturado. 3. ato ou efeito de tomar uma pessoa ou uma coisa por outra; equívoco, engano.

4. conflito entre duas ou mais pessoas por falta de concordância a respeito de algo; discórdia, desentendimento, briga. **5.** perturbação da ordem; desordem, tumulto, baderna. **6.** mistura confusa, desordenada, de seres ou coisas; misturada.

CASO 1

"Quando passei com o caminhão em Juazeiro do Norte, o dia nem tinha amanhecido. Tomei café com conhaque e meu kit completo de "poções mágicas" para viagem com horário apertado. Lembro que, em Euclides da Cunha, eu repeti a dose. O empresa cobrava demais. Depois foi só confusão.

Dor no peito, palpitação. Precisava levar a carga pro porto de Salvador. E esse porto fica atrás da Igreja do Bomfim, não é? Com certeza que sim!

> E esses homens todos querendo me impedir de entregar minha carga?! Minha carga são armas nucleares e ouro, diamantes e bonecas de porcelana. E todos querem me roubar! Não posso parar nem pra comer! É perigoso! Aliás, nem fome eu tenho!"

E lá vem o caminhão desgovernado, na contramão da Av. Bonfim. Empurrou um carro, subiu no calçamento. Foi uma gritaria sem precedentes!

1. Qual a causa mais provável da confusão mental deste caminhoneiro?

CASO 2

"Quando eu passei cambaleando no canal do bairro do Uruguai, acho que eram umas 10 horas. Não me sentia bem. Primeiro, foram umas manchinhas vermelhas em todo o corpo. Depois foram fazendo feridas, bem pequenas, centenas. Coçavam muito! Ontem, não consegui andar direito. Quando vou andar, parece o tempo inteiro que vou cair. Abro bem as pernas para não cair no esgoto do canal do Uruguai. Não aparece um infeliz para me ajudar! Vou me arrastando para o Hospital Irmã Dulce, ver se me internam. Já com 22 anos e cheio de pereba no corpo! Ninguém merece!

E o que é pior: febre, dor de cabeça e não consigo acertar com a mão em nada que miro! Tento segurar em um poste para atravessar a rua, e quase caio de novo. Não lembro direito que dia é hoje nem o que fiz. As ideias embaralham na minha mente. Preciso atravessar a rua e chegar no Irmã Dulce! Que barulho é esse? Uma carreta?! Tá vindo bem em minha direção! JESUS!"

- I. Qual o diagnóstico para o quadro de desequilibro do paciente?
- 2. Qual o diagnóstico mais provável?

CASO 3

"Ser R1, às vezes, é um saco! Plantões pra caramba, os pacientes não colaboram e todo dia tem uma sessão pra assistir. Hoje acho que vou embora mais cedo! Passei meus pacientes. Liberei as prescrições. Só o paciente do leito 11 que... Ninguém merece! Homem, 61 anos, de madrugada gritava chamando a mãe. De manhã, tava direitinho. Agora não tá falando coisa com coisa. Ninguém merece, logo hoje que tem jogo. Pior que todos os exames vieram normais. Nada alterado. Ausculta normal. Dados vitais normais. Sem disúria, tosse: nada! Examinei o abdome e, em FIE, havia uma distensão gasosa e uma massa, de consistência meio amolecida. Essa não... Mais uma neoplasia!

- Seu Raimundo, como o senhor está se sentindo? perguntei.
- Sim respondeu Seu Raimundo.
- O senhor está bem?
- Michel Temer.
- O quê? ele nem se ligava no que eu dizia.
- Dr Airton!
- O senhor sabe onde o senhor está?
- No brega de Nainha!
- O senhor sabe que dia é hoje?
- Dia de maldade!

Ninguém merece. Já sei o que ele tem. Vou embora, deixa para o plantonista."

A residente pegou sua bolsa e ia saindo do hospital em direção ao estacionamento. Quando ia atravessando a rua, observou um rapaz cheio de lesões escarificadas e crostosas em todo o corpo, do outro lado da rua, atravessando. Pensou: "Aquilo é sarampo ou varicela? E porque ele tá andando assim? E já é adulto?"

Distraiu-se na hora de atravessar. Quando viu, um caminhão enorme já meio tombando."JESUS!"

I. Qual o diagnóstico sindrômico de Seu Raimundo?

CASO 4

Na fila de atendimento do Hospital, aquela senhora aguardava. 76 anos, prostrada numa cadeira de rodas, mal falava. Restrita ao leito havia 2 meses. Sem forças. Emagrecida. Só chamavam atenção a fala arrastada e rouca, o rosto edemaciado e as pernas com um inchaço duro e com manchas avermelhadas nas canelas. Disseram-lhe que era um câncer e a mandaram para o Hospital Irmã Dulce, para morrer.

A filha a acompanhava. Na bolsa cheia de exames desencontrados, trazia um ECG para o qual o médico atendente arregalou os olhos quando viu.

Da cadeira de rodas, na fila para o atendimento no hospital, a velha viu lá longe uma carreta que vinha acelerada. Mesmo confusa das ideias e pensamentos, ela entendeu tudo. Não tinha forças para levantar, mas começou a pedir ajuda. Ela sabia o que iria acontecer! Ouviu quando a jovem médica e o rapaz cheio de crostas, mesmo de lados opostos da rua, gritaram a mesma coisa: JESUS!

- I. Qual a melhor suspeita diagnóstica para a paciente?
- 2. Qual achado no ECG pode ter impressionado tanto o atendente?
- 3. Qual a explicação mais provável para o edema e manchas escuras em MMII?

CASO 5

O caminhão desgovernado avançava na Av. Bomfim. O motorista de pupilas arregaladas. O povo desesperado! O rapaz cheio de feridas e a residente impaciente, ao mesmo tempo gritavam: JESUS!

- Quem me chamou? Sou o Filho de Deus, e vou salvar vocês! - Gritou Zé, o vendedor ambulante de sorvete que ficava na porta do Hospital Irmã Dulce.

Sua esposa, Katiucia, que vendia salgados ali também, arregalou os olhos! Seu marido estava bem até ontem, mas com as contas do fim de ano atrasadas e sem poder comprar presente ou comida para os filhos, tinha acordado estranho hoje. A mulher, mesmo preocupada, não conseguiu impedir que ele corresse em direção a cena.

Num triz, Zé do Sorvete pulou com força sobre-humana dentro da boleia do caminhão, magrinho que era entrou na cabine e, mesmo contra a vontade do motorista, apertou o freio e puxou a trava. O caminhão parou abruptamente, salvando o rapaz com suas chagas, o motorista aloprada, a residente apressada... E o dia! A tragédia tinha sido evitada! Zé via um coro de anjos cantando e neve caindo à sua volta...

- Natal! É um milagre de Irmã Dulce!

I. Qual o diagnóstico mais provável para o distúrbio apresentado por Zé do Sorvete?



RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Intoxicação pela associação de álcool e anfetaminas e/ou cocaína ("Tomei café com conhaque e meu kit completo de "poções mágicas" para viagem com horário apertado [...] Só me lembro que, em Euclides da Cunha, eu repeti a dose"). A favor deste diagnóstico se somam os sinais de taquicardia (dor no peito, palpitações), os sintomas psicóticos e persecutórios da personagem ("todos querem me roubar e me impedir de entregar minha carga", "armas nucleares"), além da anorexia ("nem fome eu tenho"), tudo isto em associação à síndrome "taqui" de estado confusional agudo.

CASO 02: 1. Ataxia associada à encefalite viral. 2. Encefalite aguda por Varicela no adulto. A apresentação cutânea de centenas de lesões pequenas que a seguir ferem, com prurido e ataxia é muito mais característica de Varicela do que de Meningococcemia, Dengue ou outras causas de encefalite. Soma-se a isto a informação que os quadros de Varicela, nos adultos, tendem a ser mais graves e com mais complicações (pneumonia e encefalite atáxica, de forma característica) e com maior mortalidade do que nas crianças. A presença deste padrão cutâneo ou destas complicações deve sugerir a inclusão de Varicela entre as suspeitas de meningoencefalites febris!

CASO 03: 1. *Delirium*. Lembre-se do explicado no capítulo: "É necessário aqui deixar bem claro a diferença de um estado confusional agudo de um *delirium*. O segundo se caracteriza por desatenção, geralmente tem uma causa orgânica estabelecida (podendo estar associado ao próprio internamento) e, principalmente, pelo seu **caráter flutuante**."

CASO 04: 1. Hipotireoidismo. Pelo quadro de astenia, diminuição de força muscular e prostração, associado a edema de face, voz arrastada e rouca ("voz bitonal do hipotireoidismo") e edemas de MMII. 2. Bradicardia, provavelmente. 3. Mixedema pretibial do hipotireoidismo, pelo quadro de edema duro e com lesões tibiais avermelhadas, semelhantes a hematomas. Poderia haver quadro de edema pela insuficiência cardíaca do hipotireoidismo ou pela bradicardia com IC de baixo débito, mas o caráter duro do edema e a ausência de demais dados clínicos ou de exame físico para IC de baixo débito tornam o mixedema a melhor resposta.

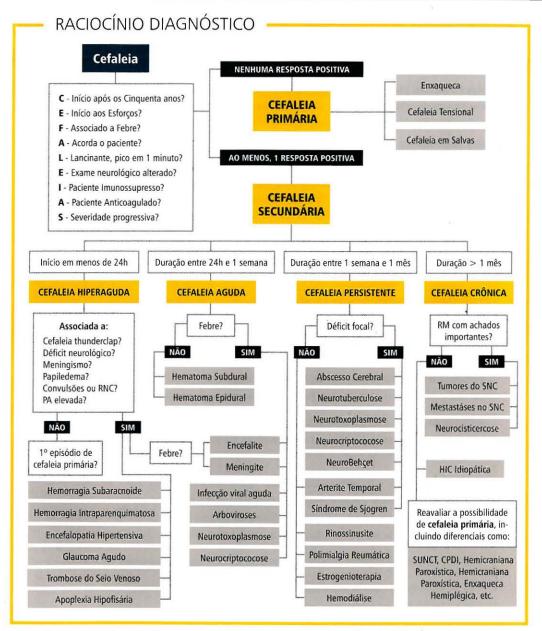
CASO 05: Episódio psicótico breve. Observe a presença de um provável fator estressante que desencadeou o quadro, além das alucinações auditivas e visuais. Não podemos afirmar o diagnóstico porém, já que os critérios diagnósticos incluem o caráter temporário da psicose (< 30 dias), com reversão.



CEFALEIA

O QUE É?

Dor que acomete desde os olhos até o final da implantação dos cabelos.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), cerca de 50% dos adultos no mundo sofrem de cefaleia e apresentaram ao menos uma crise no último ano. Além disso, se somados todos os tipos de cefaleia, elas correspondem à terceira maior causa de anos perdidos devido à incapacidade. Esse sintoma é também a 5ª causa de procura ao serviço de emergência, sendo extremamente necessário que você saiba diferenciar as causas graves e de perigo iminente à vida para intervir o mais precocemente possível.

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

Hemorragia Subaracnoide

AVC Intraparenquimatoso

Câncer e Mestastáses

Encefalites e Meningites

CLASSIFICAÇÃO DAS CEFALEIAS

Cefaleias Primárias: São aquelas nas quais a cefaleia constitui a própria doença. Classicamente, as 3 causas principais de cefaleias primárias são: Migrânea (Enxaqueca), Cefaleia Tensional, e a Cefaleia em Salvas, distintas uma das outras pelo padrão de acometimento e outros sintomas associados.

Cefaleias Secundárias: São aquelas que geralmente se associam a lesão neurológica orgânica ou a distúrbios sistêmicos. Ex: trauma, infecções, desordens vasculares, etc.

Mas, como saber se estou diante de uma cefaleia primária ou secundária? A resposta não é fácil, mas é possível simplificar o nosso problema! Toda vez que nos depararmos com algumas características, listadas a seguir, significa que nossa cefaleia é provavelmente secundária e por isso, merece investigação com exames de imagem.

QUANDO PENSAR EM CEFALEIA SECUNDÁRIA:

Característica da dor: Pior dor da vida | Iniciada de forma abrupta | Mudança do padrão da cefaleia preexistente | Iniciada em pacientes > 50 anos | De caráter progressivo | Com piora ao sentar, ou ao decúbito, ou à manobra de Valsalva | Cefaleia que acorda o paciente ou precipitada por tosse, atividade sexual ou exercício intenso.

Presença de estigmas psiquiátricos: Discurso incoerente | Usuário de drogas | Paciente portador de doenças psiquiátricas prévias (pensar em distúrbio neuro-vegetativo).

História de abuso ou abstinência de substâncias: Álcool, maconha, metanfetamina, cocaína, heroína, analgésicos, opiáceos | Exposição a substâncias tóxicas ou ao mo-nóxido de carbono.

Sintomas, doenças e condições associadas: Febre | Estado Confusional | Rebaixamento do nível de consciência | Papiledema | Convulsões | Sinais neurológicos focais | Mialgia | Sinais de irritação meníngea | Diplopia | Sintomas gripais | Dor retroorbital Hipertensão | Sinusite | Perda de peso | Neoplasia | Gravidez | Imunocomprometidos | Trombofilias

História de trauma recente (pensar em hematomas ou traumatismo cranioencefálico).

Uso de anticoncepcionais, reposição hormonal ou anticoagulantes.

SIMPLIFICANDO OS SINAIS DE ALARME PARA CEFALEIA 2ª

C Cinquenta anos (início após) E Esforços (desencadeada por) F Acorda o paciente A Lancinante, pico em 1 minuto E Exame neurológico alterado Imunossupressão A Anticoagulação Severidade progressiva

PULO DO GATO

Por outro lado, para pensar em cefaleias primárias, é só raciocinar o inverso:

- Cefaleia já existente anteriormente, sem mudança do padrão típico;
- Ausência de novas características (febre, trauma, convulsões, entre outras);
- Ausência de sinais neurológicos focais ou anormalidades no exame neurológico;
- Ausência de comorbidades de alto risco.

Mas, de que adianta saber quando pensar em cefaleias secundárias sem saber quais causas devemos pensar para cada manifestação de alarme? A seguir, veremos algumas das etiologias principais de cefaleia para cada uma das características alarmantes:

CARACTERÍSTICA DA CEFALEIA	CAUSAS ASSOCIADAS:
Primeira ou pior cefaleia na vida do paciente.	HSA, Dissecção Arterial, Infecção do SNC
Início com idade > 40-50 anos e sem histórico pesoal ou familiar de cefaleia.	Lesão expansiva no SNC Arterite de Células Gigantes
Progressiva em frequência ou severidade.	Cefaleia por abuso de analgésicos, lesão expansiva no SNC, Hematoma Subdural
Cefaleia <i>Thundercla</i> p	HSA (ou outra hemorragia intracraniana), Dissecção Arterial, Síndrome de Vasoconstrição Cerebral Reversível, Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível, Glaucoma Agudo, Crise Hipertensiva
(cefaleia muito severa, pior já sentida, de início súbito, com pico em menos de 1 minuto).	Menos frequente: Apoplexia Pituitária, Cisto Colóide no 3º ventrículo, AVCi, Trombose Venosa Cerebral, Hipotensão Intracraniana Espontânea, lesão expansiva no SNC
Início rápido após exercício extenuante.	Cefaleia de esforço, Dissecção Arterial de a. vertebral ou a. carótida, HSA.

Fatores provocativos (tosse, atividade sexual)	Lesão expansiva no SNC, HSA
Cefaleia que muda substancialmente com a posição do paciente	Hipertensão intracraniana (piora com o decúbito), hipotensão intracraniana (piora com a ostostase)
Cefaleia matutina	Distúrbios do sono, Síndrome de Apneia e Hipop- neia Obstrutiva do Sono (SAHOS), DPOC, Síndrome da Hipoventilação do Obeso

CARACTERÍSTICA DA EXAME FÍSICO	CAUSAS ASSOCIADAS:	
Vômitos persistentes e progressivos	Lesão expansiva no SNC, Meningite	
Sintomas constitucionais persistentes.	Arterite de Células Gigantes, colagenoses, Feocromocitoma, Encefalite, Meningite	
Sinais neurológicos focais ou cefaleia com crise epiléptica, alteração comportamental ou do nível de consciência.	Neoplasia do SNC (primária ou metástase), neuroinfecção (Abscesso Cerebral), Encefalite, evento cerebrovascular agudo. Atenção! Sinais focais podem ocorrer em casos de Enxaqueca com aura.	
Taquicardia, sudorese e hipertensão sustentada.	Feocromocitoma	
Meningismo (rigidez de nuca, fotofobia e cefaleia)	Meningite, HSA	
Síndrome de Horner: pupila contraída, palpébra caída e hipoidrose em um lado da face.	Dissecção Arterial	
Papiledema (edema de fundo de olho)	Meningoencefalite, lesão expansiva no SNC, pseudotumor cerebral	
Visão embaçada + presença de halos próximos a luz	Glaucoma Agudo, Hipertensão Intracraniana, Neurite Óptica	
Distúrbios do campo visual	Lesão no nervo óptico (e.g. massa pituitária)	
Perda de visão unilateral e súbita	Arterite de Células Gigantes '	
Cefaleia provocada por manobra de Valsalva	Malformação de Arnold-Chiari	

CONDIÇÕES DO PACIENTE / COMORBIDADES	CAUSAS ASSOCIADAS:
HIV/SIDA ou uso de imunossupressores	Neoplasia do SNC, neuroinfecção
Câncer	Metástase no SNC, neuroinfecção, Trombose Venosa Cerebral
Múltiplos pacientes com cefaleia	Intoxicação por monóxido de carbono
Gestação ou puerpério	Trombose Venosa Central, Pré-eclâmpsia, Síndrome de Vasoconstrição Cerebral Reversível, Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível, cefaleia pós-punção, Hematoma Subdural pós-raquianestesia, Hipofisite Linfocítica
Uso de anticoagulantes	Hemorragia Intracraniana
Uso de anticoncepcional, reposição hormonal ou presença de trombofilias	Trombose Venosa Central
História de traumatismo cranioencefálico	Hemorragia Intracraniana, Dissecção Arterial



TOME CUIDADO!

Atenção! Nunca limitar a prática clínica às correlações apresentadas nessas tabelas. Aqui, apenas sugerimos associações frequentes que devem ser pensadas na presença das características de alarme. Tais associações não excluem a necessidade de pesquisar e suspeitar de outras etiologias.

EXAME DE FUNDO DE OLHO

O exame de fundo de olho (fundoscopia ou oftalmoscopia) é um exame simples, barato e rápido, que consiste em examinar as artérias, veias e nervos da retina através dos meios transparentes da superfície ocular. Utiliza o aparelho oftalmoscópio. Quando não deixar de fazer?



QUANDO NÃO DEIXAR DE FAZER:

Pior cefaleia da vida do paciente, e/ou

Cefaleia de início súbito, e/ou

Dor intensa desde o início, que não melhora com analgesia.





magem: (1) Häggström, Mikael (2014). (CC-BY 1.0)

Fig 1-2 - Fundo de olho normal (esq.) e papiledema (dir.)

21.1 CEFALEIA HIPERAGUDA

Agora que você sabe como classificar a cefaleia em primária e secundária, baseado nas características de alarme, começamos apresentando as causas de cefaleia hiperaguda, na qual o paciente chega até você (ou ao serviço de saúde) nas primeiras 24 horas do sintoma. Fique alerta! O paciente pode estar correndo risco iminente à vida, pois assim se apresentam as causas mais perigosas de cefaléia. **Quando suspeitar de gravidade?** Principalmente, casos que cursarem com **alterações cognitivas, déficit neurológico focal, convulsões, papiledema, meningismo** (cefaleia, rigidez de nuca e fotofobia) ou **sinais de irritação meníngea**.

É importante salientar que a grande maioria dos pacientes não apresentará essas manifestações associadas, e pode-se tratar do primeiro episódio de uma cefaleia crônica (como uma cefaleia primária, por exemplo). Nesses casos, sua conduta será conservadora. **Ficou na dúvida? Não vacile!** Solicite uma ressonância magnética (RM) do crânio para descartar as causas potencialmente ameaçadoras!



O QUE É?

ENCEFALITE HERPÉTICA

FICHA CLÍNICA

Principal causa de encefalite, causada pela infecção pelo vírus HSV-1 ou HSV-2.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Febre + déficit neurológico focal ou difuso (alterações de nervos cranianos, hemiparesia, disfasia, afasia, ataxia ou convulsões focais) + rebaixamento do nível de consciência e confusão mental. Pode cursar com irritação meníngea (incomum) e distúrbios de comportamento (hipomania, amnésia, síndrome de Klüver-Bucy).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Terapia urgente (dentro de 24 após início dos sintomas) com **Aciclovir IV** 30 mg/kg/dia.

EM QUEM OCORRE?

Estão sobre maior risco de desenvolver a doença os pacientes imunocomprometidos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

LCR mostra pleocitose linfocítica, aumento de eritrócitos e proteínas. RM de crânio mostra alterações importantes, principalmente em lobos temporais. O padrão-ouro é a detecção do DNA viral por PCR em amostra de líquor.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

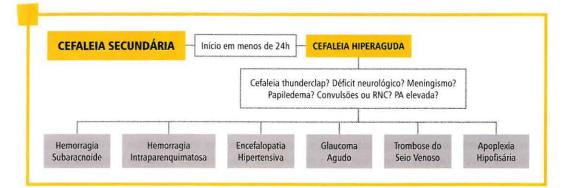
ESTADO CONFUSIONAL AGUDO CEFALEIA - FRAQUEZA

Pela elevada prevalência da Encefalite Herpética, todo paciente com encefalite será tratado empiricamente com Aciclovir, mesmo sem a confirmação etiológica. Deve ser descontinuado apenas após a exclusão, por PCR no líquor, para HSV 1 e 2.

PULO DO GATO

DICA DO RADIO

Até aqui eu acredito que você já entendeu: nem toda cefaleia exige um exame de imagem. Devemos pedir quando o paciente tiver cefaleia + sinal de alarme. Mas, cuidado, nem todo paciente com febre e cefaleia vai precisar de exame de imagem. O paciente que realmente vai se beneficiar é aquele que, além da febre, apresenta outros sinais de alarme ou no qual você não consegue estabelecer uma hipótese diagnóstica. Para ser mais claro, você não deve pedir uma ressonância magnética (RM) ou uma tomografia computadorizada (TC) de crânio para um paciente com clínica de quadro suspeito de Dengue, por exemplo, só porque ele tem febre e cefaleia. Mas se um paciente tem febre, cefaléia e convulsionou ou é imunossuprimido, aí faz sentido pensar no exame de imagem para ele. Ou seja, busque sempre o contexto!



HEMORRAGIA SUBARACNOIDE



A Hemorragia Subaracnoide (HSA) é o sangramento que ocorre no espaço compreendido entre a aracnoide e a pia-máter. A maioria dos casos ocorre por ruptura de aneurismas saculares, mas também ocorre por má formação arteriovenosa. É uma das etiologias do AVC hemorrágico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A manifestação clássica apresenta: cefaleia holocraniana súbita (muito intensa) + síncope + vômitos em jato + irritação meníngea.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Controle da PA e manutenção da volemia + descontinuar possíveis anticoagulação e antiagregação + Nimodipino 60 mg a cada 4 horas. Nos casos de aneurisma, a clipagem cirúrgica ou tratamento vascular pode ser necessário.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Tomografia computadorizada sem contraste deve ser o primeiro exame a ser feito, com o propósito de procurar sangue (hiperdensidade) em área que circunda o polígono de Willis, nas fissuras silvianas ou inter-hemisféricas. Se a TC não confirmar e a suspeita for forte, realizar punção lombar. Se a análise do LCR trouxer um alto número de eritrócitos, o diagnóstico está feito. Se eritrócitos = 0, HSA está afastada.

EM QUEM OCORRE?

Os principais fatores de risco incluem: hipertensão, tabagismo e história familiar.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

DICA DO RADIO

Diferente do que veremos para os hematomas epi ou subdurais, a Hemorragia Subaracnoide não costuma exercer um efeito de massa significativo sobre o parênquima cerebral, ou seja, ela não o "comprime". Ao invés disso, costuma se apresentar como sangue que "preenche" os espaços subaracnoides entre os sulcos corticais, cisternas basais ou fissuras sylvianas. Na TC (melhor exame se você estiver pensando em hemorragias intracranianas), a HS torna os sulcos, cisternas ou

fissuras hiperdensos (mais "brancos"), porque o sangue em fase aguda é hiperdenso na TC. E agora vem a melhor dica: se a Hemorragia Subaracnóide for dos sulcos da alta convexidade, é mais provável que ela se deva a um trauma, enquanto que se ela predomina nas cisternas da base, a causa mais provável será a ruptura de um aneurisma (Fig. 1).

> Fig. 1 - TC de crânio no plano axia, I mostrando preenchimento das cisternas basais e fissuras sylvianas por material hemático, em paciente com hemorragia subaracnoide por ruptura de aneurisma.



Imagem: Dr David Cuete, Radiopaedia.org, rID: 22770

Uma outra causa de natureza vascular que faz o paciente procurar o pronto-socorro com queixa de cefaleia é a Trombose De Seio Venoso Cerebral. Esta causa é especialmente importante em mulheres jovens em uso de anticoagulantes orais, e pacientes portadores de trombofilias. Na TC, o achado muitas vezes é flagrado mesmo sem o uso do contraste, pois o trombo agudo irá se mostrar como hiperdensidade no seio venoso acometido (Fig. 2). Após a injeção do contraste aquele seio venoso afetado não irá realçar e poderemos encontrar o sinal de "delta vazio" que nada mais é do que a trombose de um seio venoso que aparece como área de falha de preenchimento pelo contraste, e em determinado plano, assume configuração triangular (Fig. 3). Este sinal é relacionado à trombose do seio sagital, mas também pode ocorrer no seio transverso.

Fig. 2 - TC de crânio sem contraste, no plano axial, mostrando hiperdensidade do seio transverso esquerdo, em paciente com trombose de seio venoso cerebral.





Fig. 3 - TC de crânio pós--contraste, no plano axial, mostrando falha de realce triangular (sinal do "delta vazio") no seio venoso sagital.

Dr Maciej Debowski, Radiopaedia.org, rlD: 60700

Imagem: Radswiki, Radiopaedia.org, rID: 11289

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA



O QUE É?

Sangramento em uma parte do cérebro, em consequência do rompimento de um vaso sanguíneo. Ocorre comumente por causa de aneurismas de Charcot-Bouchard (consequência de HAS), distúrbios da coagulação e tumores. É a segunda etiologia do AVC hemorrágico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cefaleia de forte intensidade e súbita + déficit focal (principalmente, hemiplegia contralateral a lesão) + rebaixamento do nível de consciência.

EM QUEM OCORRE?

Relacionada com Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS). Mais comum em homens, negros e asiáticos. A incidência aumenta com a idade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Tomografia computadorizada evidenciando sangramento, identificado por hiperdensidade.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Controle da PA + descontinuar possíveis anticoagulantes e antiagregantes + controle da pressão intracraniana (elevação da cabeça do leito, reposição hídrica controlada, drenagem ventricular) + terapia anticonvulsivante, se convulsões. Intervenção cirúrgica é indicada em casos de: HIP > 3 cm de diâmetro na TC, deterioração neurológica, compressão de tronco ou hidrocefalia.

CEFALEIA - PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

GLAUCOMA AGUDO

O QUE É?

Aumento súbito da pressão intraocular graças a dificuldade significativa na drenagem do humor aquoso. O glaucoma agudo (de ângulo fechado) ocorre quando essa drenagem é súbitamente bloqueada, promovendo elevação rápida da pressão intraocular, podendo culminar na neuropatia óptica se não diagnosticado e tratado.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Realizar exames oftalmológicos, tais como:

Tonometria (medida da pressão intraocular);

Fundo de Olho ou Oftalmoscopia, que avalia se há lesão no nervo óptico e a extensão da lesão;

Gonioscopia, avalia o ângulo de escoamento do olho, determinando o tipo de glaucoma;

Teste do Campo Visual, que avalia se há ou não perda no campo visual e a extensão dessa lesão.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum na população negra e asiáticos. Fatores de risco: DM, idade > 40 anos, história familiar positiva, pressão intraocular prévia elevada, e portadores de hipermetropia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Visão turva, dor ocular intensa, olho verme-Iho, escotomas, cegueira, córnea edemaciada e opaca, além de cefaleia, náuseas, vômitos. Na maioria dos casos, o glaucoma agudo é unilateral. É uma emergência oftalmológica, pois pode rapidamente progredir para cegueira irreversível.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Posicionar paciente em decúbito dorsal, e usar:

Agentes hiperosmóticos: Manitol 20% IV (4,5 a 6 g/kg/dia) ou Glicerina 50% VO (4,5 g/kg/dia) + monitorização hemodinâmica + Acetazolamida (inibidor da anidrase carbônica) 1 g/dia VO + Pilocarpina 2%, colírio + Maleato de Timolol 0,5%, colírio, ou, em caso de contra-indicação, Tartarato de Brimonidina 0,15% ou 0,2%, colírio + colírio de corticosteróide.

Pode-se fazer depressão central da córnea, conduta reservada aos especialistas. Pode ser necessário tratamento cirúrgico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - OLHO VERMELHO

ENCEFALOPATIA HIPERTENSIVA



O QUE É?

Sinais e sintomas decorrentes de edema cerebral causado por aumento severo na PA. É um diagnóstico de exclusão para disfunções do SNC.

EM QUEM OCORRE?

Comum em pacientes com hipertensão arterial (HAS ou secundária), que descontinuaram ou não realizam terapia anti-hipertensiva.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Redução rápida da PA em cerca de 10-15% do valor de base (não reduzir para menos que 25%). A terapia anti-hipertensiva deve ser administrava por via parenteral (IV). As drogas de escolha são: Clevidipina, Nicardipina, Fenoldopam e Labetalol. Após regularização da PA, a terapia oral adequada deve ser receitada.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cefaleia intensa + náuseas e vômitos + déficit neurológicos difusos (confusão, convulsões e perda transitória de consciência), no contexto de crise hipertensiva.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A ressonância magnética pode revelar o edema cerebral, mas por se tratar de um diagnóstico de exclusão, a **resolução dos sintomas após regularização da PA** estabelece o diagnóstico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - ESTADO CONFUSIONAL AGUDO PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA



HIPERTENSÃO INTRACRANIANA

O QUE É?

Aumento da pressão intracraniana para valores além de 15mmHg (valor normal: 5-15 mmHg).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar TC de crânio para afastar hemor-

ragia. Medir a PIC por punção lombar só após neuroimagem afastar lesão expansiva (risco de herniação).

O QUE FAZER?

Tratar a etiologia. Se forte suspeita clínica + Glasgow = 8 + afastadas outras condições, seguir:

- D Drenagem ventricular ou craniotomia
- E Elevação da cabeceira do leito (30-45°)
- C Convulsão (Hidantal 10 mg IV 8/8 horas)
- C Controle da PA (< 180x105 mmHg)
- H Hiperventilação transitória (PCO2 35 mmHg)
- Osmoterapia (Manitol 20% ou NaCl 3%)
- S Sedação (Midazolam ou Propofol)

QUAIS AS CAUSAS?

Lesões intracranianas provocando efeito de massa (eg. tumor, hematoma)

Edema vasogênico importante

Infarto cerebral de grande monta

Encefalopatia hipertensiva

Meningoencefalites

Hemorragias (HSA e HIP)

Diminuição da absorção do LCR

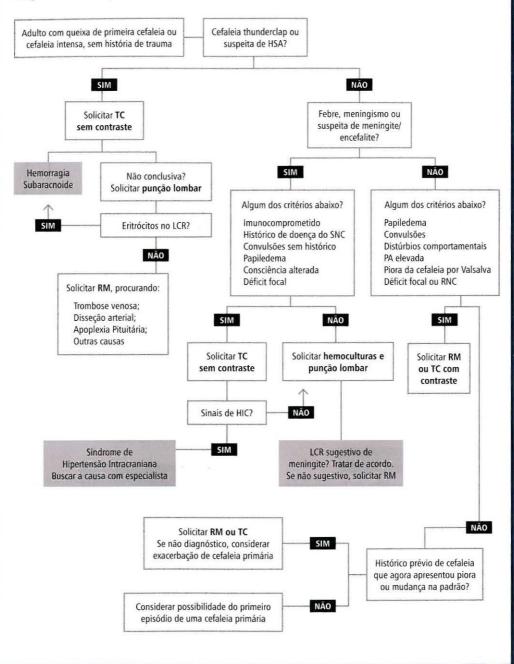
Hidrocefalia obstrutiva.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cefaleia intensa que piora com manobra de Valsalva + paralisia do sexto par craniano + papiledema + tríade de Cushing: bradicardia, depressão respiratória e hipertensão sistêmica.

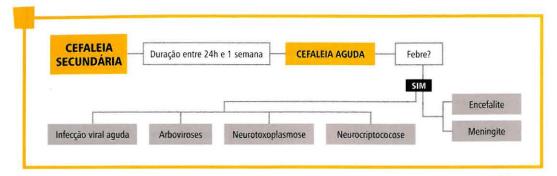
QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

É seu plantão no Pronto-Atendimento. Um paciente acaba de chegar queixando-se de cefaleia intensa, ou da primeira cefaleia significativa que já teve na vida, que começou hoje pela tarde. Ainda em dúvida de como proceder e solicitar exames? Esperamos que o fluxograma abaixo te ajude a não ficar parado!



21.2 CEFALEIA AGUDA

Aqui temos as cefaleias com duração entre 1 dia e 1 semana. O raciocínio dessa vez se divide em causas que cursam com febre (principalmente meningites e infecções virais agudas), e os hematomas subdural e epidural. Outras causas de cefaleia aguda sem febre incluem: hipoxemia, hipercapnia e hipoglicemia.



O QUE É?

Processo inflamatório das leptomeninges, tecidos que envolvem o cérebro e a medula espinhal. Os agentes mais comuns são: meningococo (Neisseria meningitidis), o pneumococo (Streptococcus pneumoniae), enterovírus e o vírus Epstein-Baar.

EM QUEM OCORRE?

Atinge todas as faixas etárias, com diferença na etiologia mais comum. Em crianças, o meningococo lidera o número de casos, seguido pelo pneumococo. Nos adultos, a relação se inverte. A meningite viral é mais comum em crianças..

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Punção lombar com análise do líquido cefalorraquidiano (LCR). Se o paciente apresenta sinais de hipertensão intracraniana (RNC, papiledema, déficit focal), recomenda-se **neuroimagem** antes da punção. Hemoculturas e biópsia de lesões de pele contribuem na busca do agente etiológico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

MENINGITE

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sintomas clássicos da meningite bacteriana: febre + cefaleia intensa + náusea e vômito + **rigidez de nuca** + prostração + confusão mental + **sinais de irritação meníngea**. É causa comum da **Síndrome de Hipertensão Intracraniana**.

O meningococo pode se disseminar e gerar meningococcemia, que soma mialgia intensa, petéquias e equimoses aos sintomas.

A meningite viral pode também cursar com encefalite concomitante, com convulsões e rebaixamento do nível de consciência.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento varia com o agente etiológico:

Bacteriana: antibioticoterapia precoce, de preferência logo após a punção lombar e a coleta de sangue para hemocultura. Além disso, deve ser feito reposição volêmica e medidas de suporte.

Viral: Antiviral específico não tem sido utilizado. Utilizar medidas de suporte clínico e reavaliação frequente. Em caso de meningite herpética, introduzir Aciclovir IV.

DICA DO RADIO

Tanto encefalite quanto meningite são causas de cefaleia + febre que são potencialmente muito ameaçadoras à vida do paciente. Por isso, quando pensamos nestas possibilidades, através do contexto clínico e laboratorial do paciente, é comum lançar mão de estudos de imagem. Apesar de poder ajudar muito em outras causas de cefaleia secundária, a TC não oferece muitas informações quando a suspeita é de causa infecciosa. Na maioria das vezes, tanto a meningite quanto a encefalite se apresentam com TC normal!

O exame ideal neste cenário é a RM do crânio com contraste.

Encefalite herpética: o achado clássico e que sempre deve fazer pensar nessa hipótese, até prova do contrário, é a presença de hipersinal no lobo temporal na sequência FLAIR, especialmente, envolvendo a região hipocampal, que a parte mais medial do lobo temporal. Este achado não é patognomônico de encefalite herpética, mas se tem uma coisa importante de guardar, dentre todas as dicas que vou te passar nesse capítulo é: sempre que houver hipersinal nos lobos temporais em um paciente

com quadro suspeito de encefalite (febre, cefaleia e alteração do nível de consciência), o diagnóstico PRESUNTIVO de encefalite herpética deve ser feito e o tratamento deve ser iniciado IMEDIATAMENTE, já que essa é uma patologia com altíssima morbimortalidade, e o início precoce do anti-viral é a melhor chance que esse paciente tem (Fig. 4).

Fig. 4 - RM no plano axial, mostrando hipersinal na porção medial dos lobos temporais, mais notável à esquerda, em um paciente com encefalite herpética.

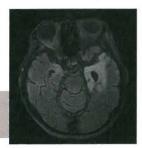
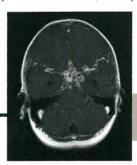


Imagem: Dr Amit Chacko, Radiopaedia.org, rID:56819

Meningite: é bastante frequente que um paciente com meningite tenha exame de imagem completamente normal, mas quando ele está alterado o que podemos ver na RM é um tênue realce



leptomeníngeo. Trocando em miúdos, significa que haverá um maior "brilho" nos sulcos da convexidade, maior do que o esperado no paciente normal após a injeção do contraste porquê a pia-mater, inflamada, capta o contraste e passa a realçar. Se, contudo, o realce predomina nas cisternas da base, pode se tratar de meningite tuberculosa (Fig. 5).

Fig. 5 - RM no plano axial mostrando realce difuso das cisternas basais em paciente com meningite tuberculosa.

Imagem: Dr Praveen Jha, Radiopaedia.org, rlD: 8853



SINAIS CLÍNICOS DE IRRITAÇÃO MENÍNGEA

Sinal de Kernig: Impossibilidade de extensão passiva das pernas (articulação do joelho) com o paciente em decúbito dorsal. A articulação do quadril está semifletidas a 90º com o tronco.





Sinal de Brudzinski: Na flexão passiva da cabeça sobre o tronco (feita pelo examinador), nota-se flexão involuntária dos joelhos.

Sinal de Lasègue: Dor na face póstero-lateral da coxa na tentativa de elevação passiva do membro ipsilateral. Para aumentar sensibilidade, flexione o pé do paciente.



ANÁLISE DO LCR

Antes de seguirmos adiante, é importante sabe o que podemos obter a partir da análise do líquor de um paciente. Observe a tabela abaixo, adaptada Guia de Vigilância Epidemiológica da Secretaria de Vigilância em Saúde (7ª edição).

ANÁLISE	MENINGITE				
	BACTERIANA	VIRAL	TUBERCULOSA	ENCEFALITES	NORMAL
Aspecto	Turvo	Límpido	Límpido ou ligeirament turvo	Límpido	Límpido
Cor	Branco-leitoso ou xantocrômico	Incolor ou opalescente	Incolor ou xantocrômico	Incolor	Cristalino
Glicose	Diminuída	Normal	Diminuída	Normal	45-100 mg/d
Proteinas Totais	Aumentadas	Levemente aumentadas	Aumentadas	Discretamente aumentadas	15-50 mg/dl
Leucócitos	200 a milhares (neutrófilos)	5 a 500 (linfócitos)	25 a 500 (linfócitos)	1 a 100 (linfócitos)	0 a 5 /mm²
Globulinas	Positiva (gama- -globulina)	Negativa ou positiva	Positiva (alfa e gama-globulinas)	Aumento discreto (gama-globulina)	
Cloretos	Diminuídos	Normal	Diminuídos	Normal	

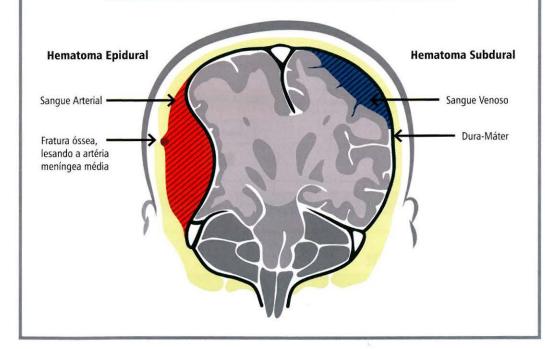
Além disso, a microscopia pode encontrar diplococos gram-negativos, bacilos gram-negativos, bacilos e cocos gram-positivos na meningite bacteriana. Nas demais, a coloração de Gram não fornecerá pistas. No caso da meningite tuberculosa, a baciloscopia é feita com coloração de Ziehl-Neelsen.



HEMATOMAS PERIDURAIS

Os hematomas peridurais (epidural e subdural) são sangramentos intracranianos, complicações comuns após episódios de traumatismo craniano. Os Hematomas Epidurais se formam no espaço potencial entre a dura-máter e o crânio, e são geralmente resultado de lesão arterial, principalmente da a. meníngea média, que pecorre a convexidade cerebral da fossa craniana média. A lesão da a. meníngea anterior também é causa comum de HE. Já os Hematomas Subdurais se formam entre a dura-máter e as membranas aracnóides, normalmente pelo rompimento das veias que drenam a superfície do cérebro para os seios venosos. Observe outras diferenças:

HEMATOMA EPIDURAL	HEMATOMA SUBDURAL	
Sangue arterial	Sangue venoso	
Não cruza linhas de sutura	Cruza linhas de sutura	
Manifesta-se com intervalos lúcidos seguidos de inconsciência	Manifesta-se com cefaleia de intensidade progressiva e confusão mental	
Na TC, formato de lente biconvexa	Na TC, formato de lua crescente	



DICA DO RADIO

Quando o hematoma é grande, não costuma dar trabalho diferenciar um hematoma subdural de um epidural através destas características. Mas, na vida real, às vezes o hematoma é muito pequeno ou as suas características tornam difícil fazer essa distinção pela imagem e, no laudo, pode acabar saindo como "hematoma extra-axial". Esse é um termo um tanto que impreciso, mas ao usar essa expressão, o que geralmente o radiologista está sugerindo é que não se trata de hemorragia subaracnoide, outra séria possibilidade num paciente vítima de trauma.

21.3 CEFALEIA PERSISTENTE

Cefaleia com duração maior que uma semana, e menor que 1 mês. Aqui o raciocínio será em torno da presença ou não de déficit neurológico focal. Mas, afinal de contas...

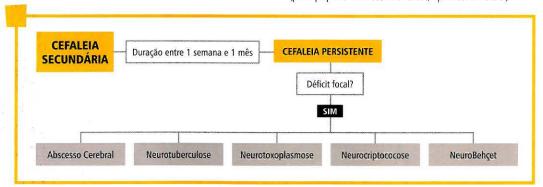
O QUE É UM DÉFICIT NEUROLÓGICO FOCAL?

Significa uma alteração da função nervosa numa parte específica do corpo. O tipo, localização e gravidade dessa alteração neurológica podem indicar a região do SNC que foi ou está sendo afetada.

São exemplos de déficit neurológico focal:

Parestesias, redução de sensibilidade	Entorpecimento	
Paralisias, tônus muscular reduzido/aumentado	Diplopia, diminuição de campo/acuidade visual	
Afasias e disartrias	Reflexo de vômito prejudicado	
Síndrome de Horner	Dificuldades na deglutição (disfagia)	

(ptose palpebral + miose + anidrose/hipoidrose unilateral)



TOME CUIDADO!



Comumente, os tumores do SNC causam cefaleia crônica e sintomas neurológicos tardios. Entretanto, existem neoplasias malignas muito agressivas que podem cursar com cefaleias + convulsões e déficit focal em semanas, como é o caso do perigoso Glioblastoma Multiforme.

QUANDO A DOENÇA SOBE À CABEÇA

Se você olhar com atenção, todas as 5 etiologias que colocamos no fluxograma da página anterior são doenças que você já ouviu falar, porém, acometendo dessa vez o SNC. Falaremos brevemente sobre essas doenças nessa seção:

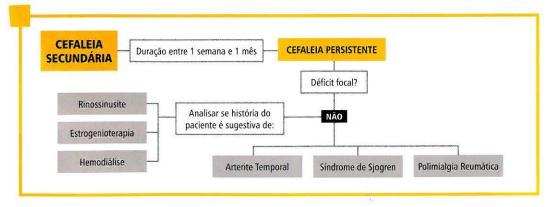
Abscessos cerebrais são coleções bacterianas focais no parênquima cerebral, que ocorrem na maioria das vezes por propagação direta (consequência de otites médias, sinusistes e infecções dentárias). A via hematogênica também é possível, e geralmente causa múltiplos abscessos. A tríade clássica de sintomas consiste em febre + cefaleia + déficit focal, mas poucos pacientes a manifestam, e o diagnóstico pode ser tardio. O melhor exame para identificar é a RM. Pelo possível efeito de massa, evite punções lombares nesses pacientes.

A **neurotuberculose** pode se manifestar de muitas formas. Pacientes imunossuprimidos podem contrair tuberculose por vias mais comuns (e.g. pulmonar), e o bacilo se disseminar até o SNC. A meningite tuberculosa é muito perigosa por ser sempre fatal se não tratada, tem quadro clínico semelhante às meningites bacterianas (ver diagnóstico na seção Análise do LCR). Já os tuberculomas são lesões focais múltiplas no parênquima cerebral, com sintomas clássicos de lesões expansivas. TC e RM revelam nódulos múltiplos menores que 1 cm.

Neurotoxoplasmose é a mais comum das lesões expansivas nos pacientes HIV+. No SNC, o toxoplasma pode aparecer nos núcleos da base, substância branca e cinzenta, sendo a meningoencefalite também uma possibilidade. Como nos tuberculomas, o edema ao redor das lesões pode causas convulsões e coma. TC e RM contribuem no diagnóstico, fechado pela análise por PCR detectando DNA do *T. gondii* no LCR.

O *Cryptococcus neoformans* pode ser inalado por pessoas em contato frequente com solo ou com excreções de pombos. Dependendo do grau de imunossupressão, o patógeno pode se instalar no SNC causando a **neurocriptococose**, e é a principal causa de meningite fúngica. Além do acomentimento meníngeo, pode-se formar pequenos criptococomas ou grandes lesões granulomatosas e abscessos, levando a hipertensão intracraniana, convulsões e déficit focal. É particularmente comum, pelo preferência topográfica dessa infecção, o déficit de pares cranianos, como diplopia.

A **doença de Behçet** é uma vasculite sistêmica que acomete pequenos, médios e grandes vasos, tanto venosos como arteriais. Pode causar aftas orais, genitais, lesões cutâneas, doença ocular, envolvimento gastrointestinal e artrite. No SNC, pode se causa trombose venosa e AVC por trombose arterial, mas, quando acomete o parênquima, pode gerar lesões focais múltiplas e subcorticais. As ma-festações nesse subtipo da neuroBehçet são variadas: oftalmoparesia, disfunção cerebelar, alterações de comportamento, déficit focal, cefaleia, etc. A RM é o padrão ouro para a identificação das lesões.



ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES



O QUE É?

Doença reumatológica caracterizada por vasculite de um ou mais ramos da artéria carótida, principalmente a artéria temporal. Por isso é também chamada de **Arterite Temporal**. Contudo, é uma doença sistêmica, que pode acometer artérias em múltiplas localizações, em especial a aorta e seus principais ramos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Se manifesta por **febre de origem indetermi- nada + cefaleia + claudicação de mandíbula**.
Espessamento, dor e nodulação em região da artéria temporal associada a cefaleia deve guiar seu pensamento a Arterite de Células Gigantes. Sintomas oculares como amaurose, dor ocular aguda, cefaleia retroorbitária, são sinais de gravidade e é necessário tratamento imediato, para evitar perda da visão por isquemia de artéria oftálmica.
Outras raras complicações isquêmicas são acidente vascular cerebral, infarto de couro cabeludo ou língua. Pode vir associada a **Polimialgia Reumatica** em 50% dos casos, onde se manifesta com mialgia e sinovite de grandes articulações, sem fraqueza muscular associada.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

EM QUEM OCORRE?

Acomete quase exclusivamente pessoas acima de 50 anos, sendo mais comum em mulheres do que homens. É bastante rara na etnia negra.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Provas inflamatórias e ultrassonografia da região temporal podem ajudar a diagnosticar Arterite de Células Gigantes, mas o diagnóstico definitivo é realizado com a biópsia de artéria temporal. Exame vascular (Angio TC ou Angio RNM) pode ser necessário em alguns casos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoterapia oral é a 1ª opção de tratamento, utilizando Prednisona oral 40-60 mg/dia durante cerca de 1 mês e retirando gradualmente nos próximos meses. Na presença de sinais oculares, o internamento é mandatório e a corticoterapia é intravenosa (Metilprednisolona 1000 mg/dia), durante 3 dias ou até cessar o quadro visual. O tratamento é necessário para diminuir o números de crises de cefaleia e evitar a perda visual.

FEBRE PROLONGADA - CEFALEIA

PULO DO GATO

Pensar em Arterite de Células Gigantes em casos de: cefaleia persistente em brancos acima de 50 anos, na presença das seguintes condições:

Febre de origem indeterminada, alucinação, demência, surdez neurossensorial, mononeurite múltipla, tosse seca, odinofagia, dor na língua, ausência de pulso em MMSS ou MMII, pseudotumor (sobretudo mama e ovário), Síndrome da Secreção Inapropriada do ADH, anemia hemolítica autoimune e/ou aneurisma de aorta.

TOME **CUIDADO!**



A apresentação da Arterite Temporal (febre, cefaleia, claudicação da mandíbula) pode ser idêntica da Poliarterite Nodosa e da Vasculite ANCA-associada.

SÍNDROME DE SJÖGREN



O QUE É?

Apesar do nome "síndrome", é uma doença inflamatória autoimune crônica, caracterizada pela diminuição da função das glândulas lacrimais e salivares. Pode ocorrer de forma isolada ou associada com outras doenças autoimunes (AR, LES, esclerose sistêmica), o que pode diversificar muito o quadro clínico.

EM QUEM OCORRE?

A doença é mais comum em pacientes acima de 40 anos, atingindo mais mulheres e portadores de doença reumatológica prévia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Conscientizar o paciente da importância da hidratação + colírios e tratamento local das securas. A doença exige acompanhamento frequente. Em pacientes graves (com manifestações extra--glandulares), a terapia sistêmica com corticoides e imunossupressores pode ser benéfica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

OLHO VERMELHO - ARTRITE CEFALEIA - MIELOPATIA - NEUROPATIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O clássico da doença glandular é: xeroftalmia (olho seco) e xerostomia (boca seca). Esses sintomas podem complicar com conjutivite, úlceras na córnea, cáries dentais e candidíase oral. As glândulas salivares podem edemaciar.

O sintomas extraglandulares incluem: fadiga, xerose cutânea, artralgia, doença pulmonar, etc. No SNC, pode causar lesões focais, mielopatia, meningite asséptica e neuropatia periférica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Dois critérios precisam estar presente:

- 1. Achados objetivos de secura ocular ou oral, ou do dano parenquimatoso glandular;
- 2. Evidência de autoimunidade:

Presença dos anticorpos anti-Ro/SSA, com ou sem anticorpos anti-La/SSB, ou Biópsia positiva da glândula labial, ou Doença reumática sistêmica bem estabelecida (AR, LES, esclerose sistêmica, etc).

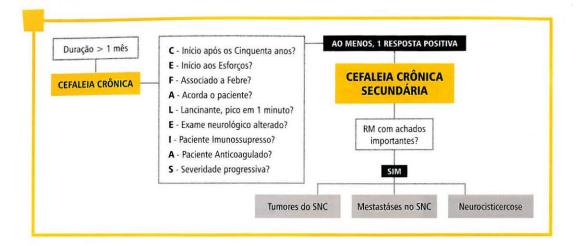
Nunca fazer o diagnóstico com base apenas nos anticorpos: eles são positivos também em outras doenças. Sempre associar à clínica!

21.4 CEFALEIA CRÔNICA

Aqui estamos falando de cefaleias que duram mais de 30 dias. É importante lembrar que as cefaleias persistentes (discutidas anteriormente) podem ultrapassar a barreira dos 30 dias e cronificar, principalmente nos casos de Rinossinusite Crônica e a Arterite Temporal. No mais, o diagnóstico agui vai se basear nos sinais de alarme novamente, já que (isso é importante de lembrar) as cefaleias primárias são crônicas, e são muito mais comuns que as demais etiologias que citaremos aqui. Se houver sinal de alarme, vale o exame de imagem (RM é o padrão-ouro).

SINAIS DE ALARME

- C Início após os Cinquenta anos?
- E Início aos Esforços?
- F Associado a Febre?
- A Acorda o paciente?
- L Lancinante, pico em 1 minuto?
- E Exame neurológico alterado?
- I Paciente Imunossupresso?
- A Paciente Anticoagulado?
- S Severidade progressiva?



NEOPLASIAS DO SNC

Em paciente que apresentam convulsões e déficit neurológico focal que se desenvolve em semanas ou até meses, com ou sem cefaleia, você deve suspeitar de uma neoplasia do SNC. E como já falamos: vale a imagem. A RM com contraste vai ser o padrão ouro, mas uma TC contrastada também pode ser útil. Os tumores do SNC podem ser:

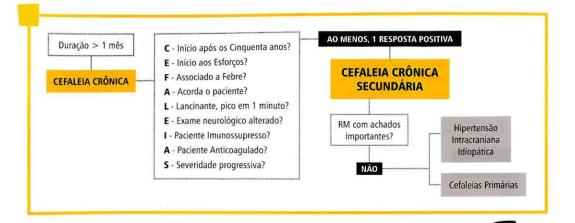
Tumores benignos: de crescimento lento e não invade outras estruturas (pode, por isso, ser retirado cirurgicamente). Aqui está o tumor primário mais comum do SNC: o **meningioma**, tumor atrelado à dura-máter, que não invade o parênquima mas pode exercer efeito de massa e comprimir o parênquima próximo. A sintomatologia e o déficit focal depende do local da compressão.

Tumores malignos: tumores intra-axiais com diversos tipos histológicos. Podem derivar das células gliais (astrócitos, oligodendrócitos), dos precursores neuronais ou até de linfócitos do SNC. A gravidade do tumor depende da sua histologia. O meduloblastoma, por exemplo, é tratável significativamente com radioterapia e ressecção cirúrgica. Já os astrocitomas, que são os mais comuns, podem variar de um astrocitoma pilocítico juvenil (de ótimo prognóstico) até o perigoso **glioblastoma multiforme**, extremamente agressivo e rápido, e que, infelizmente, é o astrocitoma mais comum.

Mas de longe, as neoplasias malignas mais comuns do SNC não são os tumores primários. **São as metástases!** Frequentemente, são oriundas de carcinomas no pulmão, mama, melanoma, cólon e rim. São muito perigosas, principalmente pelo potencial de múltiplas lesões, de sangramento e pelo importante edema perilesional. É diagnóstico diferencial para abscessos cerebrais, tuberculomas e neurotoxoplasmose.

PULO DO **GATO**

Cefaleias por carcinoma primário ou metástase cerebral não se manifestam por cefaleias hiperagudas e intensas mas sim por cefaleia leve ou progressiva, às vezes com déficit focal.



HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA

O QUE É?

Também chamada de pseudotumor cerebri ou HIC beningna, trata-se de uma entidade clínica de causa desconhecida, que cursa com aumento da pressão intracraniana.

EM QUEM OCORRE?

É cerca de 20 vezes mais comum em mulheres obesas em idade fértil. Tem sido relacionada em alguns estudos ao uso de hormônio do crescimento, retinoides e Tetraciclina.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

É importantíssimo um acompanhamento oftalmológico para evitar amaurose. Além disso, evitar os medicamentos relacionados + perda de peso contribuem no tratamento.

A farmacoterapia é com Acetazolamida + terapias adicionais para cefaleia crônica (Amitriptilina, Naproxeno). Tratar com corticoides apenas por curtos períodos. A fenestração cirúrgica da bainha do nervo óptico pode ser indicada.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Clássicos da HIC: cefaleia diária intensa e incapacitante + papiledema bilateral. Também pode cursar com diplopia e redução do campo visual. Pode complicar com amaurose. Não cursa com déficit focal ou queda na consciência.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar RM para afastar outras causas de HIC. Se não houver contra-indicação verificada na RM, realizar punção lombar para medida da PIC e análise do LCR. Os critérios diagnósticos são:

Papiledema ou paralisia do VI par;

Demais exames neurológicos normais;

Neuroimagem sem lesões ou hidrocefalia;

Composição do LCR normal;

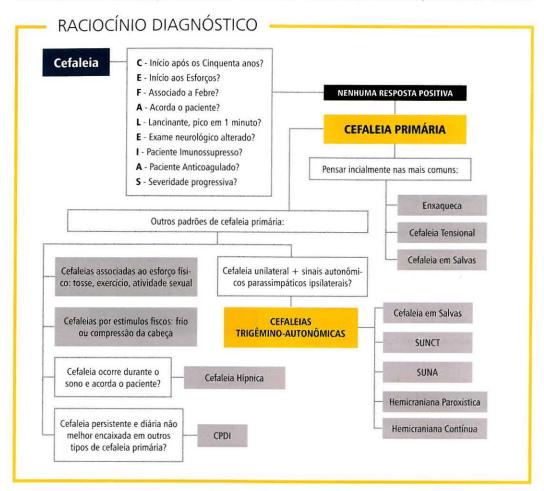
PIC elevada na punção lombar.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

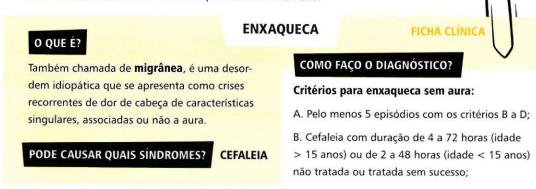
CEFALEIA

21.5 CEFALEIAS PRIMÁRIAS

Como já dito, é a cefaleia em que o sintoma constitui a própria doença, sem uma causa subjacente. Existem três principais: cefaleia tensional, enxaqueca e a cefaleia em salvas, mas existem muitos outros diagnósticos diferenciais menos comuns, que discutiremos brevemente. Geralmente, as cefaleias primárias são crônicas.



Observe a ficha clínica das 3 cefaleias primárias mais comuns:



QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cefaleia de moderada a forte intensidade, usualmente unilateral, que piora durante exercícios e que dura até 72 horas + náuseas ou vômitos + foto ou fonofobia + distúrbios de humor.

E o que é **aura**? São sintomas neurológicos focais transitórios que precedem/acompanham a cefaleia. Podem ser visuais, sensitivos ou déficit motor.

EM QUEM OCORRE?

É mais comum em jovens do sexo feminino e pacientes em uso de terapia hormonal.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na fase aguda: analgésicos comuns + AINES + triptanos (agonistas dos receptores de serotonina) e ergotaminas.

Profilaxia: beta-bloqueadores, bloqueadores de canal de cálcio, drogas antiepilépticas, drogas antidepressivas, drogas anti-serotoninérgicas.

- C. Cefaleia com pelo menos duas das seguintes: localização unilateral, pulsátil, intensidade moderada ou grave, piora com atividades físicas rotineiras (e.g. subir escadas).
- D. Durante a cefaleia, pelo menos um dos seguintes está presente: náuseas e/ou vômitos, fotofobia e/ou fonofobia.

Critérios para enxaqueca com aura:

- A. Pelo menos, 2 episódios que preenchem B;
- B. Pelo menos, 3 das seguintes:

Um ou mais sintomas reversíveis de aura, indicando disfunção focal encefálica cortical e/ ou do tronco cerebral;

Pelo menos 1 sintoma da aura se desenvolve em período superior a 4 minutos, ou dois ou mais sintomas que ocorrem em sucessão;

Sintoma da aura não dura mais que 1 hora.

A cefaleia começa menos de 1 hora após a aura (pode começar antes ou simultânea).

CEFALEIA TENSIONAL

FICHA CLÍNICA



Mais comum das cefaleias primárias. Está relacionada a estresse físico (cansaço, exagero de atividade física), muscular (posicionamento do pescoço no sono ou no trabalho) ou emocional.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cefaleia de intensidade fraca a moderada, descrita como sensação de aperto ou pressão. Geralmente é bilateral, pode ser frontal, occipital ou holocraniana. Surge, em geral, no final da tarde. Se os episódios ocorrem por mais de 15 dias/mês e por mais de 3 meses, é considerada crônica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É necessário no mínimo 10 episódios de cefaleia com os seguintes critérios:

- 1. Duração entre 30 minutos e 7 dias
- 2. Ao menos 2 das seguintes características:

Localização bilateral;

Em aperto ou pressão;

Intensidade leve ou moderada;

Não agravada por atividade física rotineira;

- Com fotofobia ou fonofobia, mas não os dois ao mesmo tempo. Sem náuseas e vômitos.
- Não melhor explicada por outra doença.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Analgésicos simples (Paracetamol, Dipirona e AINES). Associar com caféina aumenta a eficácia. Orientar sono regular, atividade física leva, evitar ingestão de bebidas alcoólicas.

EM QUEM OCORRE?

Acomete todas as idades e ambos os sexos. Tem pico de incidência na quarta década de vida.



PULO DO GATO

Nem sempre um paciente apresentará características de apenas uma cefaleia primária. É possível enquadrar os mesmos em quadros mistos. A mais comum delas é a associação de enxaqueca + cefaleia tensional.

CEFALEIA EM SALVAS

O QUE É?

Cefaleia trigêmino-autonômica mais frequente, caracterizada por crises intensas de cefaleia associadas a sinais autonômicos parassimpáticos cranianos exuberantes, ipsilaterais à dor.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor intensa, em salvas, estritamente unilateral, com duração de 15-180 minutos + hiperemia conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, sudorese, miose, ptose, edema de pálpebra (ipsilaterais) + inquietação, ansiedade. Associada a suicídio (devido intensidade da dor).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Analgésicos e opioides são ineficazes. Priorizar tratamento preventivo. As drogas de escolha são bloqueadores de canal de cálcio, Ergotamina, Valproato de Sódio, Carbonato de Lítio e anticonvulsivantes. Na crise, fornecer oxigênio a 100% e administrar Sumatriptano 6 mg via subcutânea.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pelo menos 5 crises preenchendo os critérios:

- A. Dor forte unilateral, orbitária, supraorbitária e/ou temporal, durando de 15 a 180 minutos, se não tratada.
- B. Pelo menos 1 dos seguintes (ipsilaterais à dor):
 - Hiperemia conjuntival e/ou lacrimejamento;

Congestão nasal e/ou rinorreia;

Edema palpebral;

Sudorese frontal e facial;

Miose ou ptose palpebral;

Inquietude e agitação.

- C. Frequência mínima de 1 crise a cada dois dias.
- D. Não atribuída a outro transtorno.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum no sexo masculino (80% dos casos).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - OLHO VERMELHO

CEFALEIAS TRIGÊMINO-AUTONÔMICA

As cefaleias chamadas trigêmino-autonômicas são entidades primárias que compartilham algumas características: dor unilateral associada a sinais cranianos autonômicos parassimpáticos (eg, lacrimejamento, rinorreia, sudorese facial). Sugere-se que essas cefaleias sejam causadas por ativação parassimpática reflexa no ramo trigeminal do nervo facial. Entre as entidades estão:

- Cefaleia em Salvas (ver a ficha clínica na página anterior);
- Cefaleia Hemicraniana Paroxística: compartilha os critérios diagnósticos da Cefaleia em Salvas, com duração geralmente mais curta (2-30 min), múltiplos episódios no dia e destaque para a excelente resposta terapêutica preventiva com Indometacina 150 mg/dia (diferente da Cefaleia em Salvas, que é refratária a AINES);
- Cefaleia Hemicraniana Continua: semelhante a Hemicraniana Paroxística (incluindo a excelente resposta terapêutica com Indometacina), diferente pela duração persistente, presente por mais de 3 meses, contínua, com periódos breves de remissão;
- SUNCT (do inglês, short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing): uma das chamadas "cefaleias de curta duração), é caracterizada por dores que duram de segundos a minutos (duração bem mais rápida que a Cefaleia em Salvas), ocorrendo com frequência de no mínimo 1 episódio por dia, e necessariamente associada a hiperemia conjuntival e lacrimejamento ipsilateral à dor;
- SUNA (do inglês, short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms):
 semelhante a SUNCT, com a diferença de que só está presente um dos dois sintomas obrigatórios: hiperemia conjuntival ou lacrimejamenteo ipsilateral à dor.

É CEFALEIA MESMO?

Existem dois outros sintomas que podem ser apresentados pelo paciente como "dor de cabeça": a dor miofascial e a cervicalgia. Falaremos um pouco sobre eles agora:

DOR MIOFASCIAL

A dor miofascial é uma dor muscular ou na fáscia do músculo que surge pela presença de pontos gatilhos no corpo. Em toda nossa musculatura esquelética podem existir pontos, geralmente tensos, que se tornam dolorosos quando ativados durante lesão muscular, estresse físico ou emocional, fadiga muscular e deficiências nutricionais. Após o evento desencadeante haverá formação de um nódulo sob uma área de hipersensibilidade denominada de trigger points ou pontos gatilhos. Observe abaixo as principais etiologias associadas:

DO	R MIOFASCIAL AGUDA
1	leuralgia do trigêmeo
Neu	ralgia do glossofaríngeo
Infecç	ões de glândulas salivares
Ahar	Caxumba

DOR MIOFASCIAL CRÔNICA		
Erro postural	Neuroma Acústico	
Estresse emocional	Tireoidite Subaguda	
Herpes-Zóster	Fibromialgia	
Linfoma Hodgkin	Infecções de glândulas salivares	

TOME CUIDADO! A dor facial crônica é uma at

A dor facial crônica é uma afecção dolorosa muscular com início e desfecho em semanas que se diferencia da dor miofascial pela ausência de pontos gatilhos. As principais causas são: abscesso dentário, neuralgia pós-herpética, herpes simples, rinossinusite, etc.

DOR CERVICAL

Dor cervical é a dor no pescoço e no ombro. Saber o que é foi a parte fácil. O problema é que essa afecção pode ser causada por uma infinidade de doenças, inclusive pertencentes aos grupos etiológicos já descritos anteriormente, ainda neste capítulo. Confira na tabela ao lado, algumas causas de dor cervical que podem nos confundir ou atrasar o diagnóstico de patologias importantes.

0:	steoartrite cervical (espondilose)
Trau	ima (síndrome do chicote cervical)
	Fibromialgia
	Mielopatia cervical
	Radiculopatia cervical
	Disfunção de ATM

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Vigilância Epidemiológica. Guia de vigilância epidemiológica. 7ª ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2009.
- 2. HEYMANN, R. E., PAIVA, E. S., MARTINEZ, J. E. Novas diretrizes para o diagnóstico de Fibromialgia. Revista Brasileira de Reumatologia. 57(S2):S467–S476. 2017.
- 3. HEADACHE CLASSIFICATION COMMITTEE OF THE INTERNATIONAL HEADACHE SOCIETY (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia, 38(1), 1–211. 2018.
- 4. BAJWA, Zahid. Evaluation of headache in adults. UpToDate, 2018.
- 5. GOLDENBERG, D. Clinical manifestations and diagnosis of fibromyalgia in adults. UpToDate, 2018.
- 6. TUNKEL, A. Clinical features and diagnosis of acute bacterial meningitis in adults. UpToDate, 2018.
- 7. ISAAC, Z. Evaluation of the adult patient with neck pain. UpToDate, 2018.
- 8. KLEIN, R. Herpes simplex virus type 1 encephalitis. UpToDate, 2018.
- PONTES-NETO, O. M., OLIVEIRA-FILHO, J., VALIENTE, R., FRIEDRICH, M., PEDREIRA, B., RODRIGUES, B. C. B., et. al. Diretrizes para o manejo de pacientes com hemorragia intraparenquimatosa cerebral espontânea. Arquivos de Neuro-Psiquiatria, 67(3b), 940–950. 2009.
- WANNMACHER, Lenita, FERREIRA, Maria. Enxaqueca: mal antigo com roupagem nova. Uso racional de medicamentos: temas selecionados. Vol. 1, Nº8. Brasília, 2004.
- 11. SPECIALI, J. G., KOWACS, F., JURNO, M. E., BRUSCKY, I. S., DE CARVALHO, J. J. F., et. al. Protocolo Nacional para Diagnóstico e Manejo das Cefaleias nas Unidades de Urgência do Brasil. 2018.
- 12. BAJWA, Zahid. Acute treatment of migraine in adults. UpToDate, 2018.
- 13. SINGER, Robert. Clinical manifestations and diagnosis of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. UpToDate, 2018.



BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Personagem 1: Clarismundo, 46 anos, casado, professor universitário. Está com cefaleia há 4 dias. Acaba de pegar um exame laboratorial de rotina num laboratório de Tatuapé. Se desespera. Liga para a sua amante, Helena e marca para encontrá-la na Avenida Paulista, no saguão do Museu de Arte de São Paulo (MASP). Ela não sabe, mas ele vai armado pois, resolveu mata-la.

Personagem 2: Helena, solteira, secretária. Não entende porque Clarismundo lhe gritou daquele jeito naquela manhã. Mesmo com aquela dor de cabeça estranha já há dias, ela obedeceu e pegou o ônibus para a Avenida Paulista. Ele era seu homem, seu amante, seu dono! Estavam juntos há anos. Quando ele largaria a mulher? Aquílo doía. Doía muito em torno do olho esquerdo, latejando. E junto vinha um lacrimejamento e o nariz ficava entupido do mesmo lado. Aquilo durava 1 ou 2 minutos e ia embora, para voltar alguns minutos depois. Enquanto o ônibus descia a Consolação e entrava na Paulista, a cada ponto de parada vinha tudo novamente.

- 1. Coitada de Helena! Sindromicamente, em que grupo podemos encaixar sua cefaleia?
- 2. Dentro deste grupo, pelo padrão temporal, qual o subtipo?

CASO 2

Personagem 3: Luis Cláudio, 28 anos, personal trainer. Acordou com cefaleia leve há 3 horas. Conheceu uma nova namorada no Tinder, T. Furação. Colecionava seus nudes no celular. Marcaram pela segunda vez na avenida Paulista, no café do MASP. Caminhava para lá! Aquela mulher era quente! Senão, não teria saído aquela manhã. Não se

sentia bem, a cabeça não parava de doer, os pensamentos embaralhados. Pouco antes do meio dia chegou ao café do MASP. Telminha já o esperava desde cedo.

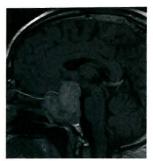
Personagem 4: Telma, casada, dona de casa, esposa de Clarismundo, tinha uma diversão: sair com quantos homens conseguisse em menor espaço de tempo. Advogado, médico, professor, dentista, motorista... Para ela tudo era normal. Mas aquela dia, ela estranhou o Luís. Ele não estava falando coisa com coisa! Luis sentou no chão, comeu uma planta, chamou a garçonete de mamãe, olhou para ela com cara de cachorro louco, pegou a faca de cima do buffet e partiu para cima gritando. Começou a se debater, contorcer, babar, se urinando todo. Gente! O que foi aquilo?

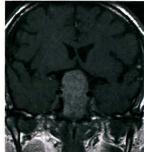
I. Diante do quadro, qual o diagnóstico mais provável de Luís Claúdio?



CASO 3

"Sabe de uma? Já que eu tô na Paulista, deixa eu pegar minha Ressonância de Crânio." Pensou Helena, pedindo o ponto antes que a dor voltasse. Entrou na clínica para pegar seu exame na hora exata que o metrô com Clarismundo passada sob seus pés. Entregou seu documento, pegou a ressonância realizada dias atrás. Esperou mais um acesso de dor de cabeça, nariz entupido e olho esquerdo la-





crimejando. Abriu o exame. Não aguentava mais aquela dúvida! Dentro do envelope azul, havia a seguinte imagem e um laudo.

I. Se a imagem ao lado foi a imagem encontrada por Helena, qual a conclusão do laudo?

Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rlD: 2648

CASO 4

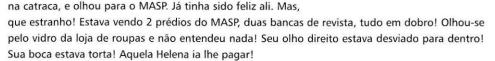
Existe castigo? Helena leu aquele laudo e se abalou. Ela merecia aquilo? Será que Deus a estava castigando por ser a amante de homem casado com casa e filhos? E agora, será que tinha cura? Já pensou? Passar pela vida assim, sem ter realizado nada de importante? Nem gueria mais ir encontrar Clarismundo e seus gritos no MASP. Ao sair da clínica, a cabeça começou a doer, mas de forma diferente. Era ainda mais forte e não sobre o olho esquerdo, mas como se estivessem partindo sua cabeça. Desmaiou... Abriu pesadamente os olhos na emergência do Hospital das Clínicas de São Paulo com os gritos dos médicos residentes: "Glicemia de 32! Glicemia de 32! PA de 70x30! Sódio de 114!" I. Qual condição clínica explica a cefaleia de Helena neste momento? 2. Afora a correção dos exames acima e hidratação, qual a medida terapêutica mais importante para resolver a disfunção de Helena neste momento?

CASO 5

Enquanto isso, lá embaixo, Clarismundo também penava! Doía toda a parte de trás da cabeça. Ardiam os olhos com as luzes de cada nova estação do metrô. A voz da máquina o incomodava: "Es-

tação Vergueiro!" E a freada fazia doer o pescoço e a cabeça. Num grande esforço, tentava baixar um pouco a cabeça para reler o exame. Conferia meio sem coragem o seu nome no alto da folha. Aquela vagabunda iria lhe pagar! Se não tivesse traído Telma, sua santa mulher, nada daquilo teria acontecido! Conferia a dureza do revólver no bolso de sua jaqueta...

A cabeça doía cada vez mais. E estava quente, parecia com febre. Ao conferir o nome da estação Trianon - MASP, quase não conseguiu enxergar. Desceu, passou



- I. Qual diagnóstico de Clarismundo?
- 2. Qual o agente etiológico?

CASO 6

Naquele exato momento, Clarismundo acariciou o revólver sob o suéter e entrou no salão do café do MASP com a intenção de encontrar sua amante Helena e matá-la. Mas os castigos, para Deus, podem ser livramentos. Ao invés de Helena, o que viu foi uma confusão: várias pessoas em torno de um rapaz caído no chão: Luis Cláudio, desacordado. Clarismundo olhava Luis e o recinto, quando viu Telma, sua esposa, no meio daquele povo.

- O que faz aqui, Telma?
- Oi, meu amor! Ela respondeu enquanto soltava a mão de Luis. Estávamos tentando ajudar este rapaz. Vim ver a exposição, e você?
- Eu também! Respondeu Clarismundo. O que houve com o rapaz, Telma?
- Não sei! Caiu sozinho! Melhor chamar o SAMU. Vamos sair daqui!
- Não estou me sentindo bem, Telminha. Estou com muita dor de cabeça e febre. Me leva ao hospital?

Chegando a emergência do Hospital das Clínicas de São Paulo, Clarismundo foi identificado com rigidez de nuca e lesões de pares cranianos por meningite. O teste rápido confirmou o exame de HIV positivo que ele levava no bolso. Na mesma tarde, a despeito da introdução do antibiótico, ele passou a cursar com piora da cefaleia, náuseas, vômitos, rebaixamento do nível de consciência e bradicardia. A suas esposa Telma se dividia entre as atenções a ele e a seu amante Luis Claudio, na mesma ala de emergência, com diagnóstico de encefalite.

Chamou desesperadamente o médico residente, Lenno Anjos. Dr. Lenno examinou os olhos de Cla-

rismundo com um aparelho e disse: "Minha senhora! Seu marido está evoluindo com uma complicação aguda da doença de base".

I. Qual seria a complicação?

Infelizmente, Clarismundo morreu! De meningite e da SIDA. Telma chorou muito. Ainda mais que Luis Cláudio não usou a medicação com rapidez e iria evoluir com sequelas, demência e disfunção erétil.

Na enfermaria de endocrinologia, nossa mocinha Helena, a ex-amante, evoluía bem, com programação para alta apenas com reposições hormonais já que todas as sorologias virais foram negativas.

Lá embaixo, na portaria do hospital, Telma – o demônio em forma de mulher - esperava sua nova vítima: Dr Lenno Anjos, enquanto procurava um copo descartável para tomar sua medicação antirretroviral de todos os dias.

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Cefaleias autonômicas ou trigêmino-autonômicas, grupo de cefaleia que comumente se associa com sintomas autonômicos localizados, como lacrimejamento e obstrução nasal além de dor unilateral. 2. A presença de vários episódios dolorosos de curta duração, que retornam em curto espaço de tempo (a cada ponto de ônibus) sinaliza, entre as cefaleias autonômicas, os subtipos SUNCT ou SUNA, e não a Cefaleia em Salvas clássica, que ocorreria a intervalos muito mais longos (dias ou mais) e apresenta maior duração dos sintomas.

CASO 02: Encefalite herpética, entidade que pode causar convulsão, confusão mental, rebaixamento do nível de consciência e coma.

CASO 03: Adenoma de hipófise ou macroadenoma de hipófise, que pode ter relação com cefaleias autonômicas. Apesar das cefaleias trigêmino-autonômicas serem consideradas primárias, elas podem ser desencadeadas por outras doenças.

CASO 04: 1. Mudança de padrão da cefaleia que aumenta de intensidade e varia o local (sinais de alarme, neste contexto) sugere quadro de provável Apoplexia Hipofisária por necrose do grande tumor, evoluindo com hipotensão, hipoglicemia e hiponatremia (sugerindo quadro de insuficiência adrenal, neste caso de origem central). 2. Conduta: reposição de corticóide para correção da insuficiência adrenal, em geral, Hidrocortisona IV, 300 mg em ataque.

CASO 05: 1. Clarismundo neste momento tem dor cervical, rigidez de nuca e diplopia (vê tudo duplicado), o que sugere um quadro de meningite. 2. O envolvimento de pares cranianos sugerido pela diplopia direciona a suspeita para o criptococo como agente da meningite.

CASO 06: Os sinais de bradicardia e rebaixamento da consciência sugerem Hipertensão Intracraniana como complicação da meningite.

AUTORES

Clístene Queiroz João Kleber Menezes Renata Cerqueira Tamara Saba Schriek Victor de Andrade Souza

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

SÍNCOPE, 589

BATALHA DAS SÍNDROMES, 596

CRISE CONVULSIVA, 601

BATALHA DAS SÍNDROMES, 609



PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA



PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

O QUE É?

Perda de consciência com recuperação completa em minutos. É importante diferenciar, já aqui no início, que esta é uma condição diferente do rebaixamento do nível de consciência (RNC), onde não há a recuperação precoce completa do nível de consciência como na PTC.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

A perda transitória de consciência pode estar associada a diversas causas. É importante que conheçamos a história do paciente. Se por algum motivo não tivermos acesso a esta história, é crucial a investigação após o evento. A perda súbita de consciência pode estar associada a um episódio de hipoglicemia, por mediação reflexa, hipotensão ortostática, epilepsia ou convulsão, arritmias, estenose aórtica avançada e outras causas cardiomiopáticas, por exemplo.

ATENÇÃO! Antes de tudo, devemos ter em mente a diferença entre essas duas entidades nosológicas básicas: Síncope e Convulsão.

Síncope é uma perda da consciência abrupta, transitória e acompanhada da incapacidade de manutenção do tônus postural. De forma geral, podemos entender como um estado de hipoperfusão cerebral global, com início e duração rápidos, seguidos de uma recuperação espontânea ao estado prévio ao evento. Tem prevalência de 19% nas emergências, e pode ser secundária a diversas causas. Síncopes fazem parte das chamadas Crises Não Epilépticas Fisiológicas.

Convulsão é definida como a expressão clínica e transitória da atividade elétrica neuronal anormal. Quan-

do ocorrem, manifestam-se através de quadros súbitos com, em geral, alterações da consciência, eventos motores, sensitivos, autonômicos ou psíquicos involuntários, percebidos pelo próprio paciente ou por alguém que presencie a crise. Esses quadros súbitos são resumidamente traduzidos em nosso meio, de forma bem generalista, como "crise epileptiforme" ou "crise convulsiva".

De antemão, o que você precisa saber identificar é se a condição que se apresenta na sua frente é uma doença com risco de morte. Para isso, lembre-se das causas TEMIDAS! Estas são perigosas:

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

-	Trauma	Cranioencefálico	(TCE)
	irauma	Cranioenceralico	(ICE)

E Embolia Pulmonar

M Meningites

Infarto Agudo do Miocárdio

D Distúrbios do ritmo cardíaco

A Açúcar: Hipoglicemia

S "Stroke" (AVC) | Sangramentos

BUSCANDO INFORMAÇÕES NA PTC

Exame físico?! Não, perdão, aqui vamos falar de ANAMNESE!

É importante obter informações do acompanhante, caso o episódio tenha sido presenciado, tendo em vista que o paciente muito provavel-

mente estava desacordado durante este período. O exame físico, grande parte das vezes, não nos dá informações suficientes para diferenciarmos síncope de episódio convulsivo. Como já diz o nome deste capítulo, o paciente não saberá descrever a maior parte do evento, pois durante o mesmo estava transitoriamente inconsciente. Por isso, é importante que você procure valorizar as características de como o mesmo foi achado:

- Liberação esfincteriana: fala a favor de um episódio convulsivo;
- Mordedura da língua: Lateral? Fala a favor de episódio convulsivo não psicogênico;
- Estigmas de intoxicação ou vestígios de consumo de substâncias de abuso: investigar se há abstinência ou overdose associadas;
- Cicatriz no tórax que indique a presença de um dispositivo cardíaco implantável ou de outra



- cirurgia: investigar causas cardiovasculares, maior chance de ser uma síncope;
- Existe alguma "tag", ficha médica no celular ou pulseira de saúde que indique alguma indicação clínica patológica de base? É comum o uso desses identificadores em pacientes com Epilepsia, por exemplo.

Podemos obter tais informações a partir do relato de acompanhantes, serviço médico de emergência que o transportou até sua unidade de pronto atendimento ou familiar que se apresente.

22.1 SÍNCOPE

Síncope é definida como perda súbita, transitória e autolimitada da consciência, com perda de tônus postural, seguida de reestabelecimento espontâneo. As causas de síncope têm gênese no hipofluxo ou até na interrupção do fluxo ao tecido cerebral, de forma passageira. A depender da causa de base que originou o decréscimo do fluxo, diferentes mecanismos fisiopatológicos podem estar imbricados.



pr

PULO DO GATO

Você deve ter em mente que nem todos os episódios de síncope são acompanhados de sinais e sintomas prodrômicos. Parece contraditório, mas não é! Fica fácil se você se atentar a este lembrete:

TOMF CUIDADO!

Alguns usam o termo "pré-síncope", que se reservaria a episódios onde há pródromos (náusea, sudorese, fraqueza, etc.), sem perda de consciência.

Existe também a **síncope convulsiva**, episódio secundário ao hipofluxo cerebral que pode suceder um episódio de síncope.

QUANDO PENSAR EM SÍNCOPE?

- Sacode pouco
- Intervalo curto
- Não desorienta
- C Causas cardíacas
- Ortostase
- P Pródromos
- E Eventos desencadeantes

IDENTIFICANDO RISCOS

Constatada a síncope, é importante notar se o paciente tem preditores de risco. Quando você se deparar com uma síncope inexplicada e quiser estratificar o risco do paciente, o **Escore CHESS** te ajuda com base nos critérios ao lado. Se alguma destas condições está presente, o paciente **NÃO** poderá ser considerado como baixo risco, necessitando de investigação minuciosa.

C Congestão: ICC
H Hematócrito < 30%
E ECG alterado

Sem ar (dispneia)
Sistólica < 90 mmHg

Outro escore que também deve ser lembrado é o **EGSYS**, mais sensível que o anterior, que identifica pacientes com grandes chances de ter um evento adverso, caso não sejam tratados com brevidade:

- ◆ ECG anormal e/ou Doença Cardíaca = + 3 pontos
- ◆ Palpitações antes da síncope = + 4 pontos
- ◆ Síncope ao esforço = + 3 pontos
- ◆ Síncope em posição supina = + 2 pontos
- Pródromos autonômicos (náusea e vômito) = 1 ponto
- ◆ Fatores predisponentes ou precipitantes* = 1 ponto

Com a soma dos pontos, o resultado pode ser interpretado da seguinte forma:

EGSYS	INTERPRETAÇÃO	MORTALIDADE EM 2 ANOS
≥ 3	Síncope cardíaca provável (sensibilidade a 95%)	17%
< 3	Síncope cardíaca menos provável	3%

Concomitante à estratificação do risco, devemos iniciar a busca pela causa-base. Podemos elencar três principais causas para a síncope:

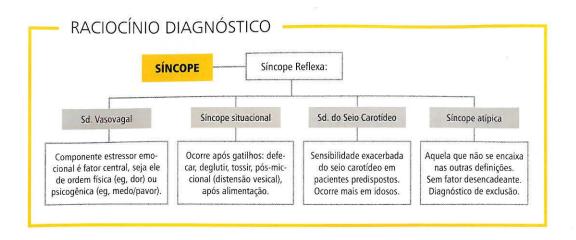


SÍNCOPE REFLEXA

Na síncope reflexa, o quadro é mediado por estímulo neural que acaba por ocasionar alterações como bradicardia, vasodilatação periférica ou um quadro misto, em geral precedida por precipitantes e com presença de pródromos.

Podemos dividir a síncope reflexa em 4 causas-base: Síndrome Vasovagal (mais comum), síncope situacional, síndrome do seio carotídeo, síncope atípica (diagnóstico de exclusão).

^{*}Lugar quente ou lotado, ortostase prolongada, medo/dor/outra emoção



O QUE É?

SÍNDROME VASOVAGAL

FICHA CLÍNICA



Em pessoas predispostas, estímulos como dor, ansiedade ou calor podem resultar em estimulação do nervo vago e consequente inibição simpática, causando bradicardia e perda relativa de vasoconstricção periférica. Isso leva à hipotensão

e hipoperfusão cerebral transitória e comprometimento do nível de consciência.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres e em jovens.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Por meio do "Tilt-Test" (ou Teste de Inclinação):

Os pacientes são deitados (pré-inclinação), e em seguida são colocados em 60-70 graus, durante 20-45 minutos. Se nenhum evento (tontura ou síncope) acontece, parte-se para a realização do mesmo teste, com a adição de provocação farmacológica. O teste é positivo se houver diminuição assintomática da PAS ou bradicardia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A grande manifestação é a síncope. Pródromos como tontura, borramento da visão, palidez perioral e sudorese podem ocorrer.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Orientações e seguimento:

Evitar os gatilhos (diferentes em cada paciente); Como realizar manobras preventivas específicas na presença de pródromos;

Acompanhamento com Cardiologia.

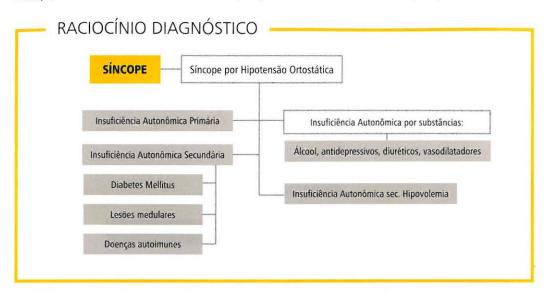
Se ausência de pródromos (o que é uma barreira para o reconhecimento do quadro e impossibilita a realização de manobras preventivas) ou em casos muito frequentes, deixar claro o perigo de realização de atividades como dirigir, operar máquinas, etc. A terapêutica medicamentosa é pouco efetiva, utilizada apenas em casos refratários às medidas comportamentais.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA

SÍNCOPE POR HIPOTENSÃO ORTOSTÁTICA

Aqui, a disautonomia (primária ou secundária), efeito colateral medicamentoso ou hipovolemia causam a síncope, onde o íctus se dá com a tomada da posição ortostática de forma súbita pelo paciente.



A **Insuficiência Autonômica Primária** tende a ser idiopática e é dividida em aguda e crônica. A crônica é a mais encontrada na prática diária. Apesar de suas causas permanecerem desconhecidas, muitos investigadores têm assumido que é uma degeneração do neurônio pós-ganglionar autonômico periférico. Embora seja comum na velhice, não significa que não ocorre em outras idades. Já a aguda se deve à falência dos sistemas simpático e parassimpático, contudo com fibras somáticas sem danos. A maior ocorrência se dá em jovens, os quais antes da primeira manifestação eram hígidos. Em geral, os pacientes conseguem delimitar o dia exato em que iniciaram os sintomas.

No geral, para essas insuficiências autonômicas, hidratação adequada, meias elásticas e/ou cintas abdominais podem melhorar o quadro. Aumento na ingestão de sódio também é útil. Terapia medicamentosa com fludrocortisona e/ou vasopressores, se necessário.

SÍNCOPE CARDIOVASCULAR

Tem base nas **arritmias** (Taquicardia Ventricular é a causa mais comum!) e doenças cardíacas estruturais, sendo costumeiramente desencadeada com o esforço e, às vezes, sem pródromos. Ambas resultam na redução do volume de sangue ejetado por minuto, com seus efeitos sendo diretamente proporcionais à capacidade individual do organismo em adaptar-se a essas mudanças, através do binômio: sistema nervoso autônomo x comprometimento aterosclerótico da vasculatura de cada paciente.

Os sinais e sintomas variam. **Sudorese, tontura, arritmia** ou **bradicardia** prévia podem acontecer, assim como episódio de síncope súbita (sem aviso prévio), como em uma estenose aórtica grave.

SÍNCOPE Síncope Cardiovascular Taquiarritmias: Taquicardia Ventricular Arritmias: Síndrome do nó sinusal Bradiarritmias: Bloqueios Atrioventriculares Estenose Aórtica Cardiomiopatia Hipertrófica

ESTENOSE AÓRTICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Calcificação valvar aórtica progressiva, que obstrui o ventrículo esquerdo. Ocorre por Febre Reumática, doença congênita ou degeneração senil.

EM QUEM OCORRE?

A doença congênita é mais comum em crianças. A cardiopatia reumática ocorre mais em adolescentes e adultos. A **degeneração calcífica**, principal causa de EA, é mais comum em idoso, e compartilha fatores de risco da aterosclerose: dislipidemia, HAS, tabagismo e DM.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Ecocardiograma será o principal exame complementar. ECG pode apresentar sobrecarga de VE e bloqueios de ramo ou AV (presente em casos graves). Quando EA importante, a radiografica de tórax pode revelar sinais de aumendo de VE. Segundo indicações da Diretriz Brasileira de Valvopatias, teste ergométrico deve ser feito em pacientes assintomáticos/pseudoassintomáticos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor torácica (não anginosa), **dispneia** e **síncope**. Os sintomas surgem normalmente em uma idade mais avançada, por conta da evolução arrastada. Isso significa que, quando sintomáticos, os pacientes já se encontram em um estágio avançado da doença, com o prognóstico ruim e aumento importante no risco de morte súbita.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Maioria dos pacientes sintomáticos necessita de intervenção cirúrgica (troca valvar).

Tratamento farmacológico é sintomático ou auxiliar à cirurgia: Furosemida + Nitroprussiato de Sódio (em pacientes com EAP). Importante tratar condições associadas (eg, HAS, dislipidemia).

Na estenose aórtica de etiologia reumática, deve ser feita a prevenção secundária da FR.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR TORÁCICA - DISPNEIA - SÍNCOPE - EDEMAS

NA ANAMNESE DA SÍNCOPE...

Algumas dicas importantes para você não deixar nada passar quando investigar síncopes:

- Questionar presença de pródomos: sudorese, turvação visual, palpitações, tontura;
- Situação antes do episódio: fatores predisponentes (eg, jejum prolongado), posição (decúbito, ortostase), se em repouso ou atividade física (mudança postural, durante ou após exercícios, tosse, relação com defecação ou ato de urinar), eventos precipitantes (dor intensa, vacinação, visualização de sangramento ativo), condições locais (ex. aglomeração, calor ou outros fatores estressores);
- Questionar a acompanhante o que aconteceu durante a queda: cor da pele, forma da queda, duração da perda de consciência (se > 5 minutos, sugestivo de crise epiléptica), se houve ou não abalos durante o episódio, mordedura da língua;
- O que aconteceu antes? Síncopes prévias (e características desses episódios), história de comorbidades neurológicas, endócrino-metabólicas (eg, Diabetes Mellitus), cardiopatia, uso de medicamentos, drogas lícitas/ilícitas, história familiar de morte súbita;
- ◆ E o que aconteceu DEPOIS? Questionar amnésia, incontinência urinária/fecal, sudorese, lesões traumáticas, dor no peito, presença de período pós-ictal/confusão mental.

EXAME FÍSICO DIRECIONADO NA SÍNCOPE



Você não pode deixar de fazer:

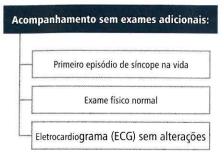
- Verificação de hipotensão ortostática: queda da PAS ≥ 20 mmHg ou da PAD ≥ 10 mmHg, ou queda na PAS abaixo de 90 mmHg em 3 minutos de ortostase;
- Massagem do seio carotídeo: Realizar em pacientes > 40 anos e síncope não esclarecida. Se causar pausa sinusal > 3s e/ou queda na PAS > 50 mmHg, é indicativo de Hipersensibilidade do Seio Carotídeo. ATENÇÃO! Manobra contraindicada em pacientes com acidente isquêmico transitório (AIT) prévio, acidente vascular encefálico (AVE) há menos de 3 meses ou na presença de sopro carotídeo;
- Avaliação neurológica: contribui na investigação da causa-base;
- Propedêutica cardíaca: com destaque para a ausculta (eg, sopro aórtico indica estenose aórtica).

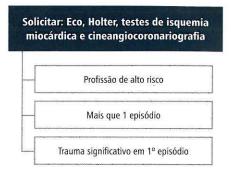
QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Exames complementares devem ser utilizados como ferramenta auxiliar, sendo o **ECG** o mais importante a ser realizado no primeiro evento. Apesar de baixa sensibilidade, pacientes sem alterações ao exame físico ou no eletrocardiograma e sem história patológica pregressa têm na síncope neuralmente mediada a principal probabilidade diagnóstica, não sendo necessário realizar quaisquer outro tipos de exames. Infelizmente, não podemos dizer o mesmo para aqueles que tenham profissões de alto risco (eg, controle automotor), aqueles com mais de um episódio ou que tenham tido traumas significativos em primeiro episódio.

Abaixo, uma lista de exames para solicitar, de acordo com a suspeita:

- Eletrocardiograma (ECG): sempre!
- Monitorização eletrocardiográfica contínua: em suspeita de síncope sec. arritmia cardíaca;
- Ecocardiograma: indicado se doença cardíaca conhecida ou suspeitada, alteração eletrocardiográfica ou exame clínico sugestivo de síncope sec. doenças cardiovasculares;
- TILT test (explicação mais detalhada na ficha de síndrome vasovagal);
- Outros exames de imagem ou laboratoriais: direcionar de acordo com clínica.





PULO DO GATO

DOENÇAS CÉREBRO-VASCULARES:

Grupo de doenças que normalmente não se apresentam com síncope, mas podem exibíla: AVC Isquêmico, AIT, Hemorragia Intra-parenquimatosa (HIP), Hemorragia Sub-Aracnóide (HSA), Síndrome Vértebro-Basilar.

Síndrome Vertebro-Basilar: Diminuição da irrigação sanguínea na circulação cerebral posterior. O quadro pode iniciar com tontura/vertigem e cursar com distúrbios visuais (diplopia, cegueira, hemianopsia, nistagmo, oftalmoplegia) e marcha atáxica. Representam 20% dos eventos cerebrais.



TOME CUIDADO!

Transtornos psiquiátricos são muitas vezes deixados de lado na prática clínica da investigação da PTC, contudo perfazem significativa parcela de fácil identificação. Fique atento, pois transtornos desta ordem **podem mimetizar a síncope**, contudo, NÃO há perda da consciência (eg, Depressão, Transtorno da Ansiedade Generalizada, Transtorno Conversivo e Síndrome do Pânico - mais frequentes na prática clínica).

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Cenário: Salvador, Bahia. Algum ano entre 2006 e 2016, sábado de Carnaval, circuito Barra-Ondina. Nesse caso, acompanharemos a saga de Dra. Tati.

"Primeiro, o taxista era um tarado e tentou passar a mão em mim! Depois, disse que sabia um atalho, enrolou mais de meia hora, me cobrou uma fortuna, terminou a viagem no meio do Calabar, e disse:

- A partir daqui, vocês vão seguir sozinhos! O camarote é ali pertinho!

Pertinho porque não era a mãe dele! Atravessei tendo que ouvir assobios e cantadas baratas, como

se tivesse pagando pedágio para passar.

Agora, veja: você dá um plantão de 36 horas para juntar dinheiro e ir no camarote mais caro de Salvador, mas não consegue atravessar a avenida! Costumiza blusa, coloca maquiagem cara, para suar. Alisa o cabelo, para puxarem. Coloca salto alto, para quebrar no caminho!

Vejo o camarote ali pertinho e a multidão não me deixa chegar. A cada 5 metros andado, você e seu amigo são empurrados 25! De repente, do nada, vem o trio de Bel Marques! Ou atravesso agora, ou só na quarta-feira de cinzas!

Tento avançar, gritando "Olha o gelo!". Mas o

cara na minha frente só olha para trás, ri e nem se mexe. Sinto do nada um calor insuportável. Esse mesmo homem se vira, me agarra do nada, com a língua para fora apontando para minha boca... Nessa hora, eu caí e não lembro mais de nada!"

I. Qual a causa mais provável para a "queda" de Tati?

Ao cair, Tati bateu a cabeça no isopor de cerveja de um ambulante. O isopor quebrou, derrubando tudo. A galera voou nas cervejas, e Tati ficou sangrando no chão.

Ao ver o "mel" vermelho saindo da testa de sua amiga, seu amigo, residente de Urologia e companheiro das farras, ficou pálido, tonto, sentiu a visão escurecer e também foi ao chão (com os dois caídos, um rapaz mais que rapidamente pegou as camisas do camarote, os passaportes, ingressos, carteiras, celulares e documento da dupla).

2. Qual o diagnóstico mais provável para o que aconteceu com o residente de Urologia?

CASO 2

A cantora mal consegue cantar. Para segurar o pique, cheira. Para manter a calma, engole um Valium. Para tentar segurar a voz no Carnaval, já há vários meses e até uma semana antes da festa, vem fazendo nebulizações de própolis com esperma de javali, e usando uma fórmula com anfetaminas, hormônio da tireoide, Prednisona, Isomeprazol, DHEA, melatonina e florais. Tudo prescrito pelo famoso médico ortomolecular da cidade.

Febril, no meio do show, ela cai. A TV transmitindo tudo ao vivo! Os apresentadores se desesperam, gritam, seguranças e empresários correm com ela nos braços, no meio da multidão!

Na correria, pisam em Dra. Tati e no residente de Urologia que estavam acordando na beira dos pedacos de isopor. Chegando ao Hospital "Anel de Casamento", a cantora apresenta pressão de 70x30 mmHg. Glicemia de 32 mg/dL.

- 1. Se você fosse o plantonista desse famoso hospital, visando a reversão da consciência, qual a primeira medida a ser tomada nesses caso?
- 2. Sabendo que a primeira medida não surtiu efeito, e diante da descrição completa da história da paciente, qual o próximo passo terapêutico a ser tomado, fora a hidratação?

CASO 3

Lucas ainda era estudante de Medicina. Como a grana estava meio curta, ele foi para um camarote estreante e barato do Carnaval. Mas, as atrações são da moda: Rei da Cacimbinha, Xexeu e Molejo!

Por sorte, Lucas era grande fã do Molejão! Depois da dancinha da vassoura e da salada mista, ele se empolgou e resolveu obedecer o refrão do cantor, mostrando como é que se faz! Ele vai junto: "Pode quebrar o pescocinho pro lado e vai, vai..."

Nesse passo, Lucas caiu com a cara no chão.

1. Qual a condição diagnóstica mais provável para o quadro de Lucas?

CASO 4

Do parapeito do camarote mais caro de Salvador, um malandro de rua admira a Avenida, usando a camiseta do residente de Urologia amigo de Tati. Beijou várias turistas, mentiu, bebeu e comeu, como se estivesse num livro de Jorge Amado!

Do camarote, ele olha bem de perto o velho cantor em cima do trio: "Um beijo para o camarote mais bonito da Bahia!" Ninguém merece. O cantor já idoso fingindo que ainda estava no auge da força física. Músculos de bomba, cabelo pintado, barriga de lipo e diabético desde à época há uns bons 30 anos! Na verdade, nem as cordas da guitarra ele sente mais. Só finge tocar.

69 anos, resolve dançar junto com o refrão: "Agora, na palminha da mão! Vai descendo, vai... Vai descendo, vai... Vai subindo, vai... Vai, sub..." Caiu. Desacordado. Só não foi parar no asfalto porque ficou pendurado de cabeça pra baixo na grade do trio, pela alça da guitarra! Esse Carnaval foi realmente a decadência do Axé!

1. Diante do quadro, que tipo de síncope e qual etiologia explica a queda?

CASO 5

O ex-namorado de Tati, Carlos, a esperava no camarote mais caro de Salvador. Ele era um bolivariano, discípulo de Che Guevara, mas pelo amor, comprou a camiseta por alguns mil dólares.

Bebendo vodka com energético, whysky com vinho gaseificado, tomando todas! Após cinco horas de espera, ele se desesperou. Xingou o segurança, quase caiu da escada do camarote, e acabou se enrolando com uma morena.

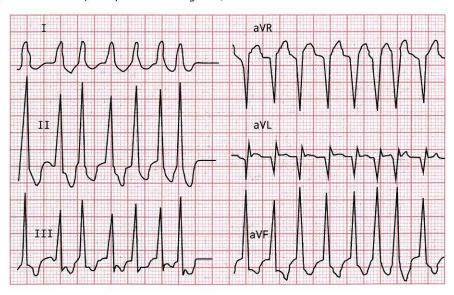
Enquanto os beijos e amassos rolavam, por um segundo, Carlos vê um homem suspeito puxar uma carteira feminina muito conhecida para comprar uma bebida no bar. Gritou de longe e saiu enfurecido em direção ao homem... Até que sentiu uma opressão no peito, e caiu.

No posto médico, você faz um ECG:



I. Qual o diagnóstico etiológico para síncope de Carlos?

Após ser levado do posto para uma emergência, Carlos fez um novo ECG:



- 2. Qual o diagnóstico neste momento?
- 3. Qual o tratamento a ser instituído?

CASO 6

Aquele Carnaval realmente estava trágico para a excepcional música baiana! Depois de tantas coisas acontecidas, a Quarta-feira de Cinzas ainda reservava uma surpresa:

Arquivos Brasileiros de Cardiologia (1999) magem:

Um certo cantor que não sabia cantar tinha esse histórico de ter fugido da carreira de jogador de futebol. Isso porque sua mãe vivia dizendo: "Seu pai morreu correndo! Seu irmão morreu correndo! E seu tio morreu assim também! Você não vá correr, viu?!"

Mas, no "arrastão" final do Carnaval, ele se esqueceu: chamou a galera para dar uma volta no trio, se empolgou e começou a correr... Lona! Caiu na mesma hora, e morreu, bateu as sandálias. Tristeza nacional.

A única pista foi o coração autopsiado (ao lado).

1. Diante da história, qual a provável causa mortis do cantor?

É possível surgir um amor no Carnaval?

Ainda mais em um em que até cantor morreu?

Pois é... Curiosa ou assustadoramente, no momento da morte do cantor, o doce Vitor virou-se e viu sua paixão à primeira vista: Ádila. Será possível um amor de Carnaval durar vários carnavais?

Conheça Vitor e Ádila no próximo BS.

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: Síncope Vasovagal, causa mais comum de síncope. É típica a relação com estímulos externos, como som alto, multidão, fobias e outros estímulos sensoriais. 2. Pegadinha: Síncope Vasovagal, de novo. Relação entre "ver sangue" e "desmaiar", e outros estímulos sensoriais.

CASO 02: 1. Primeira medida: reverter a hipoglicemia com Glicose IV. Síncope por Insuficiência Suprarrenal pelo

uso crônico de corticoide, com suspensão abrupta há uma semana. 2. Reposição de corticoide, IV. Em geral, Hidrocortisona IV 300 mg, em seguida mais 100 mg, de 8/8h.

CASO 03: 1. Hipersensibilidade do Seio Carotídeo, pela relação da síncope com o movimento de virar o pescoço para o lado, seguindo a música.

CASO 04: 1. Hipotensão Postural, associada ao "Vai subindo, vai... Vai descendo, vai..." da música. Mecanismo: disautonomia causada pelo Diabetes Mellitus na história. Observe a relação da disautonomia diabética com a presença concomitante de neuropatia desmielinizante periférica em mãos, como pista.



CASO 05: 1. Síncope cardíaca e Flutter Atrial no achado eletrocardiográfico. Observe que, mesmo havendo um gatilho como síncope vasovagal, há dor torácica e ECG alterado. 2. Fibrilação atrial com QRS aberrante, sugerindo a Síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW). 3. A questão não deixa claro o seguimento do paciente no hospital. Supondo-se que continuou desacordado ou sonolento, considerar indicação de cardioversão elétrica, pelos sinais de instabilidade demonstrados, pela alteração aguda da consciência e dor torácica.

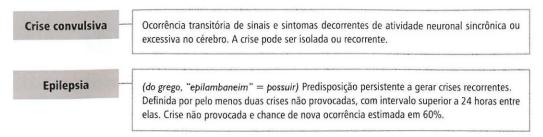
CASO 06: 1. Miocardiopatia Hipertrófica, sugerida pela morte súbita durante exercícios, associada com histórico familiar de morte súbita e corroborado pela peça da autópsia, que mostra o coração hipertrófico.

22.2 CRISE CONVULSIVA

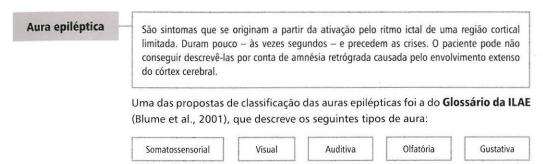
A crise convulsiva é uma entidade comum ao médico, principalmente àquele recém-formado, que tem na emergência sua prática diária. Drogas lícitas e ilícitas, abstinência, sedativos hipnóticos e demais depressores do SNC devem ser investigados diante de um quadro deste.

Em primeiro lugar: qual a diferença entre crise convulsiva e epilepsia?

Autonômica



Lembre-se que crise convulsiva e crise epiléptica não são a mesma coisa! Só se pode dizer "crise epiléptica" quando o diagnóstico de epilepsia está firmado. Outro conceito importante, é o de **aura epiléptica**:



A seguir, vemos a tradução de um fluxograma para melhor ilustrar os tipos de crises convulsivas que existem:

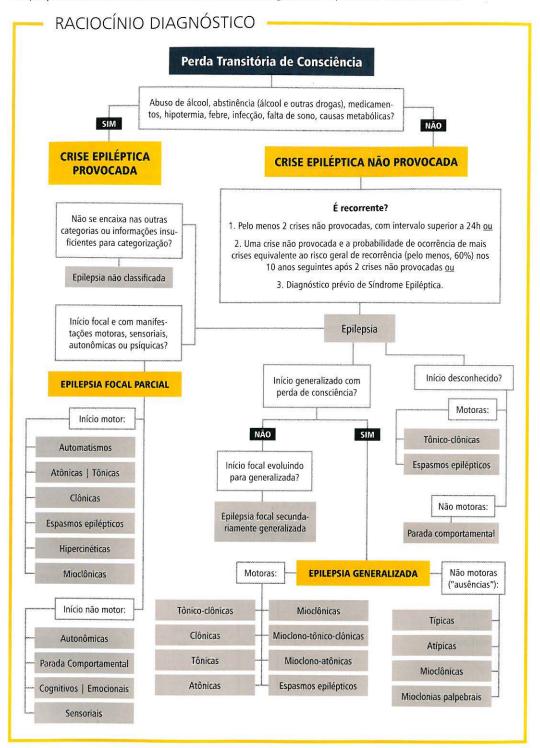
Cefálica, e cefaleias críticas



Experencial (afetivas, alucinações, ilusões)

CRISE EPILÉPTICA

A epilepsia é um distúrbio convulsivo com critérios diagnósticos específicos. Observe o fluxo:





EPILEPSIA TÔNICO-CLÔNICA



O QUE É?

São crises convulsivas generalizadas, com perda do controle postural. O termo "secundariamente generalizada" se refere a crises focais que posteriormente se generalizam.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Perda de consciência, abalos tônico-clônicos generalizados, movimentos oculares anormais, salivação, mordedura nas laterais da língua, estado pós-ictal. Pode haver a presença de auras epilépticas. Não é incomum os pacientes cursarem com TCE secundário aos abalos.

EM QUEM OCORRE?

Mais de 50% das pessoas com diagnóstico de epilepsia já tiveram crises deste tipo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! Em caso de dúvida, pode ser confirmado com o eletroencefalograma.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Consideração gerais da conduta:

- Posicionar paciente em decúbito lateral;
- Proteger a cabeça do paciente com algo macio (eg, roupas, travesseiro);
- ▶ Não inserir objetos na boca do paciente;
- Se crises > 30 minutos ou repetidas com duração menor, porém sem recuperação do nível de consciência, considerar hidantalização;
- Período pós-ictal: Fornecimento de O2 se necessário (SatO2 < 92%).

Terapia anticonvulsivante: indicada para crises recorrentes (2 episódios em 6 meses) não provocadas, ou após 1º episódio se EEG mostrar achados específicos. Para a epilepsia tônico-clônica, o tratamento é com **Valproato** (inicial: 10-15 mg/kg/dia) e/ou **Lamotrigina.** As doses e tempo de de uso dependem das interações farmacológicas e tipos de epilepsia (estudar diretrizes específicas para conduta prática).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PERDA TRANSITÓRIA DE CONSCIÊNCIA



A crise tônico-clônica por si pode causar pleocitose no LCR!

TOME **CUIDADO!**

Observe abaixo algumas das principais síndromes epilépticas:

Crise de Ausência

São crises convulsivas generalizadas — lapsos breves e súbitos da consciência, sem perda do controle postural. Os episódios tendem a acontecer diversas vezes durante o dia, são de curta duração e associam-se a automatismos.

Diagnóstico: EEG (eletroencefalograma) com padrão de "ponta-onda" generalizada, simétrica, de 3 Hz, que começa e cessa bruscamente no EEG normal.

Epilepsia de Lobo Temporal Medial

É uma síndrome associada a crises focais com manifestações discognitivas. Foco no lobo temporal (sistema límbico). Normalmente, há presença de auras. As crises são focais, acompanhadas por automatismos, sintomas de lateralização e taquicardia.

Pode ser causada por hamartomas, trauma craniano, Esclerose Hipocampal, infecção de SNC, tumores gliais, encefalite límbica, injúria perinatal ou malformações encefálicas.

Diagnóstico: pode ser confirmado com os seguintes exames complementares:

- a) EEG com atividade epileptiforme nas regiões temporais médio-basais;
- b) RNM de crânio pode mostrar achados sugestivos de esclerose hipocampal.

Tratamento: Tende a ser refratário a anticonvulsivantes, mas respondem bem à neurocirurgia.

Epilepsia Mioclônica Juvenil

É um distúrbio epiléptico generalizado de causa desconhecida. Manifesta-se com abalos mioclônicos únicos ou repetidos, mais frequentes pela manhã, e normalmente provocados por privação do sono. Pode ter outras crises associadas (ausência/tônico-clônica).

Diagnóstico: História Clínica + EEG típico (achados heterogêneos).

Síndrome de West

Conhecida como a **Síndrome do Espasmo Infantil**. Habitualmente tem início no primeiro ano de vida, e pode ter diversas causas: malformações no SNC, Esclerose Tuberosa, anormalidades cromossômicas, erro inato do metabolismo ou infecções congênitas.

Tríade: Espasmos infantis + Retardo no desenvolvimento neuropsicomotor + Hipsarritmia

Diagnóstico: EEG acusando hipsarritmia.

DICAS PARA PENSAR EM CRISE EPILÉPTICA

C Cabeça virada

0

Olho torto (mov. oculares anormais)

Não fica consciente

"Vu": déjà vu (aura experiencial)

Urina descontrolada

Lateral da língua (lesões, mordedura)

Sonolência, letargia

A Automatismo

Orientação prejudicada (desorientação)

PULOS DO GATO

Crise atônica: há perda do tônus postural. Pode ser confundida com síncope! A diferenciação é pelo EEG, principalmente.

Das características ao lado, as mais específicas para crises convulsivas são: déjà vu (como pródromo), incontinência fecal e os sinais de mordedura da lateral da língua.

A crise aguda no momento do acidente vascular encefálico fala a favor de causa embólica.

TOME CUIDADO!



Convulsão à noite é difícil de diferenciar de distúrbio do sono! Não apresenta os períodos ictal e pós-ictal clássicos, e pode aparecer como mialgia e fadiga.

PACIENTE COM EPISÓDIO DE CONVULSÃO ISOLADA: O QUE EXPLORAR?

O diagnóstico etiológico da crise convulsiva é baseado em dados da anamnese. Entretanto, a consciência do paciente pode estar comprometida, a depender da área cerebral onde a crise é originada. A história clínica relatada pelo acompanhante não deve deixar de ser ouvida e dissecada.

Em primeiro lugar, precisamos **definir se foi uma crise isolada ou recorrente**, passo inicial para o diagnóstico, como mostrado no fluxograma.

Questões a serem exploradas:

- Antecedente médico;
- Uso de álcool/drogas;
- História familiar;
- Identificar causas que envolvem risco à vida;
- Uso de substâncias que causam convulsão:

Abstinência (Álcool e Benzodiazepínicos)		Analgésicos (AINES, opioides)			Drogas quimioterápicas	
Anti-eméticos	Anticolinérgicos	Anti-histar	nínicos Relaxantes musculares		Flumazenil	
Drogas estimulantes	Antimicrobianos	(Penicilina, Ir	nipenem,	Ciprofloxacino, C	efepime)	Antiarrítimicos
Anti-parkinsoniano	os Imunossup	ressores	Medi	cações psiquiátrio	as (antidepr	essivos tricíclicos)

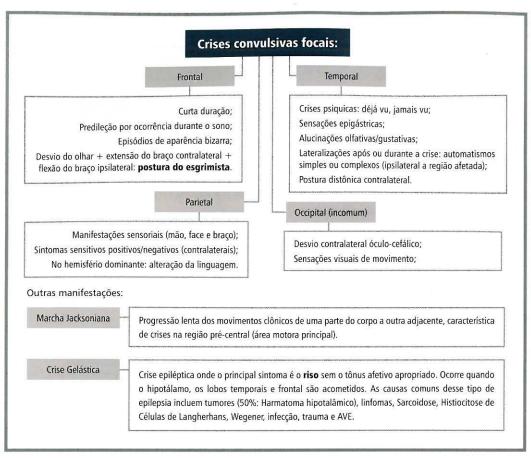
O uso de outros medicamentos também há de ser explorado, uma vez que alguns fármacos podem dificultar o diagnóstico das crises (eg, benzodiazepínicos suprimem a atividade epiléptica, e antidepressivos tricíclicos inibidores seletivos da recaptação de serotonina diminuem o limiar convulsivo).

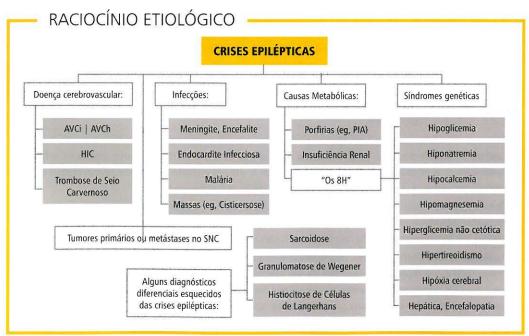
Crises parciais (ou focais) **perceptivas** (sem alteração de consciência) tendem a ser pouco valorizadas pelos pacientes ou omitidas por medo de relatá-las, até que ocorra uma outra mais intensa que seja presenciada por testemunhas.

Crises generalizadas tendem a ter apenas os sintomas pós-ictais relatados pelos pacientes, uma vez que perdem a consciência. Uma pista é o relato de que acordaram com dor muscular, liberação esfincteriana, caídos, com objetos próximos e fora do lugar e, até, com relato de sangue no travesseiro ou na roupa – proveniente, na maioria das vezes, de mordeduras da própria boca.

Observações do cenário (horário, dia, temperatura ambiente, posição, estado circadiano), atividade, respostas, aparência do paciente (diaforese, mudança de coloração da pele, mudança do padrão respiratório, do tônus muscular e da resposta vocal) não devem ser esquecidas.

Ao **exame clínico**, fibrilação atrial, insuficiência cardíaca e arritmias sugerem base cardiovascular para as crises. Déficits na topografia específica de um vaso cerebral sugerem etiologia isquêmica. **Crises focais** tendem a ter diferentes apresentações de acordo com o território acometido, podendo ter as diversas apresentações, como mostramos resumidamente, a seguir:





As causas de crise epiléptica são classicamentes divididas em **genéticas**, **metabólicas**, **estruturais**, **imunes** (inflamatórias), **infecciosas** e **desconhecidas**. A frequência é variável com a idade: crises em crianças costumam ser secundárias a causas genéticas, metabólicas e estruturais, enquanto adultos apresentam mais comumente crises secundárias a doença vascular, degenerativa ou neoplásica. No fluxograma anterior, apresentamos as principais causas selecionadas.

CRISE NÃO EPILÉPTICA

São eventos que parecem com crises epilépticas, porém normalmente não têm as mesmas características clínicas ou no eletroencefalograma (EEG).



PULO DO GATO

Dosagem de prolactina ajuda a diferenciar convulsão fisiológicas da psicogênica. A prolactina aumenta em convulsões fisiológicas! As crises fisiológicas também, em alguns casos, pode apresentar alterações no EEG.

CRISES PSICOGÊNICAS

O paciente com uma crise convulsiva psicogênica não mantém a sincronia dos movimentos de uma crise não-psicogênica, e os movimentos têm uma amplitude excessiva. Além disso, há impulsos pélvicos e ausência de desorientação. Os olhos se encontram normalmente cerrados, com dificuldade de abertura pelo examinador.

Ao lado, temos um mnemônico para que nos recordemos das principais características de crises não epilépticas psicogênicas (ou não-fisiológicas):

- Prolongada
- Sem sincronia
- Ida e vinda (caratér recorrente)
- C Cabeça cai depois
- Olhos fechados
- Grande amplitude de movimentos
- E Estresse emocional (desencadeante)
- N Não desorienta
- Impulsos pélvicos
- C Conta o evento (paciente consciente)
- A Acorda logo

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- BRIGNOLE, M., MOYA, A., DE LANGE, F. J., DEHARO, J.-C., et. al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. European Heart Journal, 39(21): 1883–1948. 2018.
- MCDERMOTT, Daniel, QUINN, James V. Approach to the adult patient with syncope in the emergency department. UpToDate, 2020.
- 3. SCHACHTER, Steven C. Evaluation and management of the first seizure in adults. UpToDate, 2020.
- 4. SOUZA, Larissa de O. et. al. Síncope na Emergência. Revista Qualidade HC (FMRP USP). 2017.
- 5. BOFF, Celine de O., SCHUCH, Thiéle F., BODANESE, Luiz Carlos. Síncope: abordagem diagnóstica. Acta méd. (Porto Alegre), 35: [7]. 2014.
- AZEVEDO, M. C. S., BARBISAN, J. N., & SILVA, E. O. A A predispodição genética na síncope vasovagal. Revista Da Associação Médica Brasileira, 55(1), 19–21. 2009.
- MACEDO, P. G., LEITE, L. R., SANTOS-NETO, L., & HACHUL, D. Teste de inclinação (Tilt-test): do necessário ao imprescindível. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, 96(3), 246–254. 2011.
- 8. SCHUELE, S. U., & LÜDERS, H. O. (2008). Intractable epilepsy: management and therapeutic alternatives. The Lancet Neurology, 7(6), 514–524. 2008.
- TEIXEIRA, W. A. Imitadores da epilepsia: as crises não-epilépticas fisiológicas. Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology, 13(4 suppl 1), 15–23. 2007.
- TARASOUTCHI, F., MONTERA, M. W., GRINBERG, M., BARBOSA, M. R., PIÑEIRO, D. J., SÁNCHEZ, C. R. M., BARBOSA, M. M., BARBOSA, G. V. et al. Diretriz Brasileira de Valvopatias SBC 2011, I Diretriz Interamericana de Valvopatias SIAC 2011. Arq Bras Cardiol 2011; 97(5 supl. 1): 1-67. 2011.
- 11. FISHER, R. S., ACEVEDO, C., ARZIMANOGLOU, A., BOGACZ, A., CROSS, J. H., et. al. ILAE Official Report: A practical clinical definition of epilepsy. Epilepsia, 55(4), 475–482. 2014.

Es S

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Cenário: Vila de Xique-Xique do Igatu, Andaraí, Chapada Diamantina, Bahia.

"Eu bem que preferia Arraial da Ajuda ou Trancoso! Até Morro de São Paulo eu encarava! Mas Vila de Igatu, que viagem! A gente não poderia ter ido para Praia do Forte e pronto?! Simples! Mas essa menina tinha que me fazer pegar um ônibus e viajar 500 km para chegar nesse lugar bizarro." Este era o pensamento de Vitor, enquanto o ônibus subia a última das várias ladeiras e curvas da estrada para Igatu.

Vitor pensava: "se esse ônibus despencasse aqui, a gente iria parar no fundo desse precipício..." quando foi interrompido pela voz de Ádila:

- Olha, amor, você vai amar! É um lugar místico e maravilhoso! Tem muito significado para mim... Foi aqui – se emocionava ela – que eu encontrei a Luz!

Ao entrar em Igatu, avistou uma Igreja muito antiga, casas de pedra, um jegue pastando na praça e quase ninguém na rua. Chegaram na pousada que Ádila tinha reservado por telefone:

- Bem-vindos! Trouxeram crianças? – perguntou o dono do lugar, com uma gargalhada sem graça. - Já está escuro, Timpim vai ajudar a levar as malas até o quarto!

O dono do lugar era Seu Antão: manco da perda esquerda, corcunda, cabelo raro, mas até os ombros, rosto todo infiltrado por uns carocinhos que pareciam milho.

Trabalhava com o adolescente Timpim, um garoto tísico que pegou as malas de Ádila e saiu, meio de lado, pelo corredor da casa antiga. Os dois hóspedes o acompanharam. Chegando no quarto, ele passou a chave, abriu a porta e parou: seus olhos ficaram vidrados, como se estivesse vendo coisa do outro mundo! O corpo estático, em frente à porta.

- O que houve rapaz, está vendo assombração?! perguntou Vitor, mas ele nada respondeu. Parecia que nem tinha ouvido. Continuou com os olhos vidrados. Timpim? Seu Antão, vem aqui! gritou para o dono da pousada. Seu Antão veio de lá gritando:
- Tinpim, seu safado, o que você falou pra o moço?!

Nesse momento, Timpim voltou a si e entrou no guarto com as malas.

- Ele não falou nada não, só ficou parado agui na porta! disse Vitor.
- Ah! Ele fica assim, às vezes. E agora que virou coroinha do padre estrangeiro, começou a ficar meio doido! – disse Seu Antão, tranquilizando-os como se isso não fosse nada demais.
 - I. Provavelmente, o que houve com Timpim?

- O garoto só ficou parado, não falou nada! reafirmou Vitor.
- É, esse menino é assim meio maluco! De manhã, quando vai acordando, fica contraindo o braço assim rápido, como um robô de cascavel. Às vezes, é o rosto: parece que até dentro da boca contrai, fazendo um som de clique de fechadura. Até já pensei em falar com a mãe dele e levar ele no médico... Mas aqui é tudo tão difícil! - falou Seu Antão enquanto ia saindo.

Ádila então deu uma nota de cinco reais ao garoto Timpim. Ele, sem sorrir, olhou para os lados e pela primeira e única vez falou:

- Vá se embora daqui, seu moço! e saiu rapidamente.
 - 2. De acordo com a descrição, o que Timpim apresenta ao acordar?
 - 3. Juntando tudo, qual o diagnóstico mais provável para o garoto?

CASO 2

Os dois saíram da pousada de Seu Antão para caminhar na noite de Igatu. Casario antigo, ruínas de pedra, calçamento irregular... Vitor havia realmente detestado aquele lugar. Mas o que o cara não faz guando está apaixonado? Será que Ádila iria valer aquele sacrifício? Pensava ele.

Lá de baixo da ladeira, vinha uma procissão. Um padre puxando um cortejo de mulheres envoltas em lençóis brancos, cantando "Eu sou de Deus, Satanás não vai me possuir."

Enquanto observava o cortejo, Vitor ouviu um grito. Uma mulher de fora do cortejo havia caído na rua e começou a se debater. Dois nativos se apressaram em segurá-la.

Ela se contorcia, mexia o braço esquerdo para cima e o direito para o lado. Os homens tentavam abrir seus olhos, mas ela mantinha olhos e boca cerrados. Aquilo demorou de terminar.

I. Qual o mais provável diagnóstico desta mulher?

CASO 3

O Padre deixou a procissão em direção à mulher. Os cantos pararam. Ele começou a movimentar energicamente o braço com a cruz de ferro, para cima e para baixo. De repente, o Padre virou a cabeça para o lado esquerdo, o olhar para o direito... E caiu, se debatendo e babando.

- Aconteceu de novo! Aconteceu de novo!" - gritaram algumas beatas, e começaram a rezar.

No mesmo instante a mulher que estava no chão se levantou rapidamente:

- Já tô bem! e saiu.
 - 1. Dividindo o evento apresentado pelo Padre em duas partes (o balanço repetido dos braços no início, e o que veio depois), o que provavelmente aconteceu em cada um dos momentos?

CASO 4

Chegando a pousada, Seu Antão abriu a porta e riu muito. Voltou para dormir e continuou rindo. "Cara maluco", pensou Vitor. Aliás, estava começando a achar tudo nessa tal de Igatu muito estranho. Pelo menos essa noite teria sua noite de amor com Ádila.

No quarto, aquele temor do casal que mal se conhece:

- Meu amor, eu vou tomar um banho e voltar, mas eu quero que você tenha muita paciência comigo porque estou com um cisto no ovário em investigação. E, às vezes, dói muito. - disse Ádila.
- Tranquilo, amor! falou Vitor. Ouvindo o barulho do chuveiro, sua mente imaginava coisa. Com medo de falhar, ele pegou na mochila a caixa da "pílula azul". Engoliu uma rapidamente. Achou pouco. Engoliu uma segunda na hora exata que Ádila ia saindo do banheiro de lingerie.

Ruiva, branca como a luz, as costas nuas revelaram uma tatuagem com um T.

- Esse "T" é o quê, amor? perguntou Vitor Parece uma cruz.
- Não, isso é uma homenagem a São Francisco de Assis e também a minha mãe, Teodomira.
- Ah, que bonito! Disse o rapaz, já sentindo o efeito dos comprimidos e sem a menor condição de levantar da cama. - Vem cá, amor...

Ela se aproximou. Começaram os beijos e amassos... De repente, ela pendeu a cabeça para um lado, deu um guincho e começou a ficar toda dura. Em seguida, ficou se debatendo e babando.

- "Que azarado", pensou Vitor. Após uns dois minutos, a garota parou de se debater e, sonolenta, foi voltando a si lentamente, meio sem saber o que tinha acontecido. Não precisa dizer que não tinha mais clima, né?
- Você já teve isso antes? perguntou o rapaz.
- Não! É a primeira vez.

Ele ficou perto dela até que ela adormecesse novamente. Que barca furada, viu? Em um quarto mofado, numa vila no meio do nada, com efeito de duas pílulas e com uma mulher epiléptica! Assegurou-se que ela estava dormindo, levantou-se com a cara vermelha e ardendo por conta do efeito do remédio. Que agonia! Se ele não resolvesse sozinho, ia morrer de priapismo!

Ficou naquele banheiro velho mais de meia hora. Quando saiu, em pé na cama estava Ádila, com uma cara diferente, transtornada, como uma máscara: os braços pendiam para frente, estirados, para logo depois irem para trás num movimento incomum.

- Você é um herege, Vitor! Um pecador! Você é um deles! Mas os mestres vão lhe purificar! disse ela enquanto saía pulando pelo quarto, elástica e virando a cabeça para o lado como se fosse uma boneca, enquanto continuava a gritar - Herege! Herege!
 - 1. Diante desta cena, qual o diagnóstico mais provável da doença de Ádila?

CASO 5

Ádila riu, cuspiu, chorou e xingou a noite inteira. Vitor, inconformado, saiu do quarto assim que amanheceu para pedir ajuda. Aquela vila não tinha hospital, nem médico. A quem ele procuraria?

Ao sair no corredor, deu de cara com Seu Antão, encurvado num canto, urinando. Quando virou, nem se incomodou, ficou rindo alto e logo perguntou:

- Como passou a noite, seu Vitor? Como está sua princesa?
- Bem! o rapaz desconversou e saiu pensando: "Quem vou procurar? Já sei, vou na igreja! Quem sabe o Padre sabe o que fazer."

Saiu na rua e já viu uma aglomeração. Pelo que entendeu, alguém havia matado alguém. Ele nem acreditou: diziam que Timpim, o garoto que trabalhava no hotel havia matado a mãe e se matado, com algum objeto rombudo. A mãe de Timpim era a mulher que havia caído no meio da procissão.

O estranho, comentavam, é que não haviam achado a arma do crime. Na sala da casa de Timpim, que Vitor via da rua, estava o corpo do garoto com uns buracos no rosto, nas mãos, no tórax e nos braços. E a mãe, com buracos no tórax e nos braços.

Ao ver aquilo, Vitor começou a suar. Sentiu a cabeça vazia, a visão turva e caiu.

I. Como podemos explicar o episódio que Vitor sofreu nesse momento?

CASO 6

Vitor acordou com Seu Antão o levando. O velho cheirava a urina e ria.

- Seu Antão, eu preciso ir na igreja. - disse o rapaz.

Ele riu e disse para prosseguirem o caminho, enquanto saíam no momento que os transeuntes colocavam os corpos em umas redes para enterrar. Seu Antão ia capengando pela rua, tossindo e parando em cada beco para urinar. Aquela cara cheia de carocinhos, como sempre. Vitor perguntou:

- O que é isso que o senhor tem? Já foi ver um médico?
- Não sei. Tenho desde criança. O médico de Mucugê disse que era micose de morcego. Tenho até tomografia que fiz em Seabra, mas nunca mostrei.
 disse Antão.

Pararam na porta da igreja, quando o velho disse:

- Daqui não posso passar. O padre fica ali, entrando à esquerda. e foi embora, deixando Vitor.
 - 1. Diante da descrição até agora, qual o diagnóstico mais provável para o personagem Antão?

CASO 7

Vitor entrou na Igreja. O Padre estava ajoelhado na sacristia. Com as costas despidas, ele se autoflagelava com seu chicote. O rapaz teve medo de interromper, mas se pronunciou:

- Sua benção, padre!
- Que Deus nos abençoe, meu filho! Você é o forasteiro não é? disse, colocando o chicote no chão.
- Vim lhe pedir ajuda, padre! A minha namorada não está bem. Não está falando coisa com coisa.

O ônibus só passa dia de quarta e eu não sei o que fazer! Aqui não tem nem sinal de celular e o orelhão da cidade está quebrado. A única autoridade aqui é o senhor! Me ajude!

- Sim, é minha obrigação, meu filho. Mas, veja. O mal está agui. Eu sinto. Sinto o cheiro de enxofre. Ouço ele também. Fico emotivo e revivo coisas do passado como se fosse agora. - continuou o Padr - O demônio está entre nós! Aqui já houve muita riqueza, muito diamante, muita morte. Tem muito espírito de garimpeiro errando por aí! Temos que exorcizar!

> Pegou uma cruz de ferro, ainda suja de sangue e saiu com Vitor. Ao chegarem na pousada, Ádila não estava, nem Antão. Ninguém nas ruas. Só ouviam uma música horrenda ao longe, vinda das ruínas dos mineradores de Igatu.

1. O histórico atual te ajuda a entender a epilepsia do Padre? Qual seria?

PERGUNTA BÔNUS

O padre e Vitor foram em diração de onde parecia surgir a música. Ao se aproximarem, o que viram mais parecia um espetáculo de horrores:

Seu Antão dançava, capengando. Mulheres, com túnicas brancas, se rebolando, subindo e descendo. Ádila nua, ora pulava de um pé só, ora andava de quatro pés com as costas viradas para trás. Quase todos da vila estavam ali. Com a chegada de Vitor, uma das mulheres deu um sinal e todos fizeram uma evocação. A mulher falou:

- Mestres, apareçam! Mestres, enviem um raio que elimine entre nós quem verdadeiramente assassinou Timpim e sua mãe! Liberte-nos do demônio!

Nesse momento, Vitor percebeu um estranho fenômeno acontecendo com as nuvens no céu. Seus olhos arderam quando um raio desceu bem na cabeça de...

1. Quem?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Crise convulsiva de ausência, sem perda de tônus e com retorno espontâneo. 2. Descrição de mioclonia ou abalos mioclônicos ao acordar, com movimentos rápidos de braço e som de cliques na boca. 3. Relacionando a idade jovem do paciente com a presença de crises de ausência e episódios de mioclonia, o diagnóstico mais provável é Epilepsia Mioclônica Juvenil.

CASO 02: 1. Pseudocrise, ou Crise Não Epiléptica Psicogênica. Como aponta o fluxo do capítulo, essa paciente não mantém a sincronia dos movimentos, que são de grande amplitude, e seus olhos se encontram cerrados em uma crise muito prolongada (características da pseudocrise psicogênica).

CASO 03: 1. A história sugere que o Padre tenha apresentado uma crise convulsiva focal simples (balanço repetido de braço no aparente "exorcismo") e, a seguir, ele vira a cabeça, os olhos, cai e se debate, sugerindo que a convulsão tornou-se generalizada.

CASO 04: 1. Presença de convulsão associada a discinesias de movimentos de braços, pescoço e face, além de confusão mental, sugerindo a Encefalite associada ao anticorpo Anti-NMDA (ver capítulo "Estado Confusional" para mais detalhes. Observe a presença do "cisto no ovário", referido pela personagem, que poderia ser uma neoplasia de ovário (teratoma ovariano?). Na descrição original da Síndrome Anti-NMDA, trata-se de uma condição paraneoplásica, apesar de nem sempre haver uma neoplasia associada.

CASO 05: Olha ela de novo: Síncope Vasovagal. Sugerida pela perda brusca do tônus postural, após episódio de medo/pavor, e associada a pródomos de sudorese e sensação de cabeça vazia, por exemplo.

CASO 06: Questão difícil: O personagem grotesco tem ato repetitivo de "rir sem sentido" durante toda a história, o que nos leva ao quadro sindrômico de grises gelásticas e sugere envolvimento hipotalâmico. Das patologias que podem causar envolvimento hipotalâmico e causam crises gelásticas, aquela que poderia explicar todos os envolvimentos do caso - são eles: cutâneo (lesões miliárias), ósseo (ele é manco), biliar (olhos amarelos), pulmonar (refere tomografia alterada) e poliúria (provável Diabetes Insipidus de causa hipotalâmica) - seria Histiocitose!

CASO 07: Crise epiléptica focal, com provável Epilepsia de Lobo Temporal, sugerida pela alteração do paladar e gustação (sentir gosto e cheiro de enxofre o tempo todo), emotividade e convulsão.

PERGUNTA BÔNUS: O assassino foi o próprio Padre. Observe na história o padrão de perfuração das vítimas e relacione com a cruz ensanguentada. O raio que caiu exatamente naquele momento e em cima do culpado: bom, nem tudo cabe à Medicina explicar.



OLHO VERMELHO

AUTORES

Clístenes Queiroz Leandro Anton

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

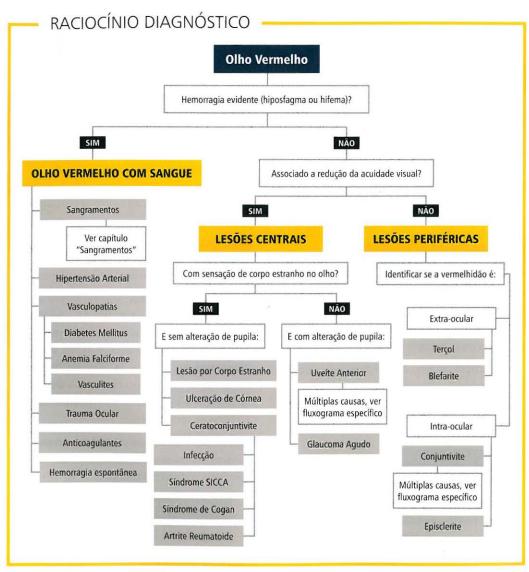
OLHO VERMELHO COM SANGRAMENTO, 619
OLHO VERMELHO SEM SANGRAMENTO, 621
LESÕES CENTRAIS DO OLHO VERMELHO, 622
LESÕES PERIFÉRICAS DO OLHO VERMELHO, 628
UVEÍTE POSTERIOR, 630
BATALHA DAS SÍNDROMES, 632



OLHO VERMELHO

O QUE É?

Sinal clínico caracterizado pela vermelhidão ocular, associada ou ao acúmulo visível de sangue nas estruturas anteriores do olho ou pela dilatação dos vasos superficiais do olho.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

O olho vermelho é o sinal ocular mais frequentemente encontrado nos serviços de pronto-atendimento não oftalmológicos. Suas causas mais comuns são relativamente benignas. Contudo, existem situações potencialmente graves e que demandam rápido encaminhamento para o especialista, além de diagnóstico e intervenção precoces:

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

P PAIN (lesões centrais com dor ocular intensa)

P Pressão ocular aumentada (Glaucoma Agudo)

Perda súbita da visão (Uveíte Anterior/Posterior)

Petéquias, hemorragia (Endocardite Infecciosa)

Vamos apresentar aqui a ficha clínica de uma dessas emergências oftalmológicas:

GLAUCOMA AGUDO

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Aumento súbito da pressão intraocular graças a dificuldade significativa na drenagem do humor aquoso. O glaucoma agudo (de ângulo fechado) ocorre quando essa drenagem é súbitamente bloqueada, promovendo elevação rápida da pressão intraocular, podendo culminar na neuropatia óptica se não diagnosticado e tratado.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Realizar exames oftalmológicos, tais como:

Tonometria (medida da pressão intraocular);

Fundo de Olho ou Oftalmoscopia, que avalia se há lesão no nervo óptico e a extensão da lesão;

Gonioscopia, avalia o ângulo de escoamento do olho, determinando o tipo de glaucoma;

Teste do Campo Visual, que avalia se há ou não perda no campo visual e a extensão dessa lesão.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum na população negra e asiáticos. **Fatores de risco**: DM, idade > 40 anos, história familiar positiva, pressão intraocular prévia elevada, e portadores de hipermetropia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Visão turva, dor ocular intensa, olho vermelho, escotomas, cegueira, córnea edemaciada e opaca, além de cefaleia, náuseas, vômitos. Na maioria dos casos, o glaucoma agudo é unilateral. É uma emergência oftalmológica, pois pode rapidamente progredir para cegueira irreversível.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Posicionar paciente em decúbito dorsal, e usar:

Agentes hiperosmóticos: Manitol 20% IV (4,5 a 6 g/kg/dia) ou Glicerina 50% VO (4,5 g/kg/dia) + monitorização hemodinâmica + Acetazolamida (inibidor da anidrase carbônica) 1 g/dia VO + Pilocarpina 2%, colírio + Maleato de Timolol 0,5%, colírio, ou, em caso de contra-indicação, Tartarato de Brimonidina 0,15% ou 0,2%, colírio + colírio de corticosteróide.

Pode-se fazer **depressão central da córnea**, conduta reservada aos especialistas. Pode ser necessário tratamento cirúrgico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

CEFALEIA - OLHO VERMELHO

23.1 OLHO VERMELHO COM SANGRAMENTO

O que parece assustador, é na verdade muito simples!

Apesar do olho com sangue comumente assustar, você deve ter em mente que a abordagem deste grupo é simples, visto que suas causas são bem presumíveis e muitas vezes de resolução espontânea. Além disso, as manifestações clínicas possíveis do

resolução espontânea. Além disso, as manifestações clínicas possíveis do olho vermelho com sangue são apenas duas:

io apenas duas: HEMORRAGIAS OCULARES ENQUANTO ISSO, NO EXAME

As possíveis manifestações do olho vermelho com sangue são:

Hiposfagma: hemorragia subconjuntival, com sangramento abaixo da conjuntiva;

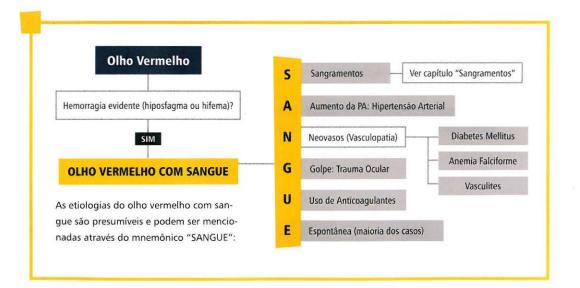
Hifema: hemorragia da câmara anterior, visualiza-se um nível de sangue na região ocular anterior.





Fig. 1 - Hiposfagma.

Fig. 2 - Hifema.



ANEMIA FALCIFORME



O QUE É?

Doença hereditária autossômica recessiva caracterizada pela formação da hemoglobina S, que produz falcização das hemácias e, consequentemente, fenômenos de vasoclusão e hemólise.

EM QUEM OCORRE?

É muito mais comum na população negra. Os sintomas surgem na infância, por volta dos 6 anos. É a doença hereditária mais comum no Brasil, com prevalência importante na Bahia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nas crises: **Hidratação** (2L/dia para adultos) + **hemotransfusão** (se anemia sintomática importante, anemia aplásica, AVC, síndrome torácica aguda, priapismo, falha múltipla de órgãos) + **manejo da dor** com AINES e opioides.

Outras medidas: **Flebotomia** nos raros pacientes com Hb ≥ 9,5, pelo maior risco de hiperviscosidade; **profilaxia de TEV**; **esplenectomia** (se crises recorrentes de sequestro esplênico), **colecistectomia** (se colelitíase).

O tratamento crônico ambulatorial consiste em: Ácido fólico + **Hidroxiuréia** (15 a 40 mg/kg/dia, contraindicado se neutropenia, plaquetopenia e/ou reticulocitopenia) + **Antibioticoprofilaxia** (Penicilina VO ou Benzetacyl) para pneumococo em crianças (2 meses a 5 anos) + **vacinação** para pneumococo, hemófilo e hepatite B.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursam com apresentações agudas e crônicas:

O sintomas agudos incluem a crises falcêmicas: crise vaso-oclusiva (dores ósseas localizadas intensas, síndrome torácica aguda, priapismo, infarto de órgãos, incluindo AVC), crise aplásica (anemia aplásica aguda), crise de sequestro esplênico (cursa com dor no QSE do abdome, hipotensão e anemia). Os pacientes também são mais susceptíveis a infecções (pneumonia, meningite, osteomielite e sepse).

Como sintomas crônicos, os pacientes apresentam **anemia hemolítica crônica** (fadiga, fraqueza, palidez), **dor crônica, colelítiase**, hematúria e, potencialmente, **doença renal crônica.**

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Padrão-ouro: **eletroforese de hemoglobina**. O diagnóstico é feito precocemente com o **teste do pezinho** (entre 2-30 dias de vida).

Exames complementares a serem realizados na avaliação global da Anemia Falciforme: hemograma, reticulócitos, cinética do ferro, ácido fólico, LDH, função renal, hepatograma, eletrólitos, sorologias de hepatite viral, tipagem sanguínea, EAS, USG de rins e vias urinárias, ecocardiograma, radiografia de tórax, RM de ombro e ou quadril, RM ou angio-RM do encéfalo, densitometria óssea, fundoscopia e mini mental.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DISPNEIA - DOR ABDOMINAL - DOR TORÁCICA OLHO VERMELHO - FRAQUEZA - SD. ANÊMICA

PULO DO GATO

Na presença de **hiposfagma petequial** (isso mesmo: petéquias no olho!), devemos sempre atentar para a possibilidade de Endocardite Bacteriana como diagnóstico diferencial.

Pronto! Finalizamos assim a nossa abordagem sobre olho vermelho com sangramento. Iremos, a partir de agora, direcionar a nossa abordagem para o paciente com olho vermelho sem sangramento, ou seja, com vermelhidão ocular secundária à dilatação vascular.

23.2 OLHO VERMELHO SEM SANGRAMENTO

Os significados clínicos possíveis do olho vermelho sem sangramento são diversos. Contudo, iremos citá-los através de uma regra mnemônica simples, que facilitará nossa recordação. Se o olho vermelho sem sangramento é produzido por mecanismo de dilatação vascular, então que a expressão "DILATE" nos auxilie no diagnóstico:

PRINCIPAIS CAUSAS DE OLHO VERMELHO SEM SANGUE

Derrame de pus (Hipópio)

Ites (Conjuntivite, Episclerite, Blefarite, Uveíte, Ceratite)

Lentes de contato (Lesão na córnea)

A Aumento da PA (Glacuoma Agudo)

Terçol (Hordéolo, Calázio)

E Erosão da Córnea (Ulceração Corneana

Bem, para a construção do raciocínio diagnóstico do olho vermelho sem sangramento, primeiro devemos descobrir qual a manifestação que deve estar ocorrendo no nosso paciente, para que, depois, então, possamos buscar o seu diagnóstico etiológico. O fluxograma para o raciocínio diagnóstico do paciente com olho vermelho sem sangramento deve ser guiado a partir da seguinte frase: "toda vez que nos depararmos com olho vermelho sem sangramento, devemos pensar em:

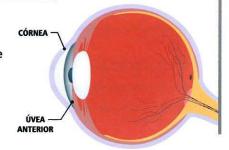
ACUIDADE - CORPO ESTRANHO - PUPILA

Ou seja, diante do paciente com olho vermelho sem sangramento, o primeiro questionamento que devemos realizar é: **existe perda de acuidade visual?** Se o paciente afirma que SIM, o que podemos inferir com tal afirmação? Para responder tal pergunta, vamos revisar brevemente a anatomia do olho anterior:

O olho anterior é formado por **estruturas centrais**: córnea, mais externamente, e úvea anterior, mais internamente, a úvea anterior, por sua vez, é constituída pela íris, membrana coróide e processos ciliares; e **estruturas periféricas**: conjuntiva, episclera, pálpebra. Se a luz penetra o olho pelo centro, então a nossa regra número 1 é a seguinte:

REGRA Nº1 DO OLHO VERMELHO:

"Se existe REDUÇÃO DA ACUIDADE VISUAL, ou seja, dificuldade na penetração ocular da luz, processo que ocorre através do centro do olho, é porque há LESÃO DE ESTRUTURA CENTRAL (córnea ou úvea anterior)"



TESTE DA ACUIDADE VISUAL

Para testar a acuidade visual do paciente, utilize, se possível, o cartão de Snellen, com boa iluminação no ambiente:

- Posicione o paciente a uma distância de cerca de 6 metros do cartão. Solicitar retirada dos óculos de leitura durante o exame.
- Peça ao paciente para cobrir um dos olhos com um pedaço de papel (para evitar que o mesmo espie por entre os dedos da mão) e peça-o para ler a menor linha impressa possível. Estimule-o a ler a linha seguinte, pois isso pode melhorar o seu desempenho. Um paciente que não consegue ler as letras maiores deve ficar mais próximo ao cartão e esta distância deve ser medida.
- Descubra qual é a menor linha impressa em que o paciente consegue identificar mais de metade das letras.
- Registre a acuidade visual definida ao lado desta linha. A acuidade visual é descrita como uma fração (Ex.: 20/30), na qual o numerador indica a distância "em pés" do paciente até o cartaz e o denominador a distância "em pés" em que uma pessoa com os olhos normais consegue ler a linha.



E	1	20/200
FP	2	20/100
TOZ	3	20/70
LPED	4	20/50
PECFD	5	20/40
EDFCZP	6	20/30
FELOPZD	7	20/25
DEFPOTEC	8	20/20
LEFODPOT	9	
PBPLTCEO	10	
7 2 8 0 L 0 F 7 3	11	

Fig. 3 - Cartão de Snellen.



PULO DO GATO

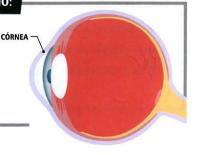
Caso você não disponha de cartões especiais, pesquise a acuidade visual com qualquer material impresso. Se o paciente não conseguir ler as letras maiores, teste sua capacidade para contar os dedos levantados da mão e distinguir luz (como a da sua lanterna) de escuridão.

23.3 LESÕES CENTRAIS DO OLHO VERMELHO

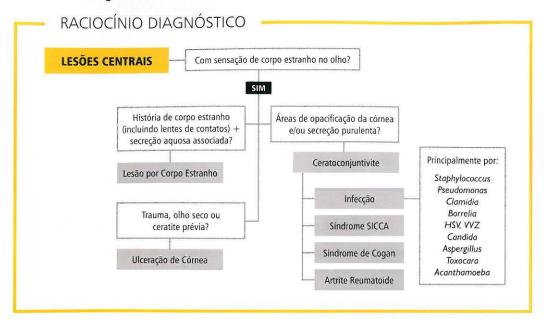
Diante do paciente com olho vermelho sem sangramento e com redução da acuidade visual, ou seja, a lesão deve estar em uma estrutura central do olho, o próximo passo é questionarmos o seguinte: **existe sensação de CORPO ESTRANHO no olho?** Se o paciente afirma que SIM, o que podemos inferir com isso?

REGRA N°2 DO OLHO VERMELHO:

"Se existe SENSAÇÃO DE CORPO ESTRANHO, é porque há lesão de uma estrutura em contato direto com o meio ambiente, ou seja, de uma ESTRUTURA EXTERNA (córnea)."



COM SENSAÇÃO DE CORPO ESTRANHO





SÍNDROME SICCA

O OUE É?

Síndrome caracterizada pela disfunção das glândulas exócrinas, resultando na secura das mucosas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Se manifesta por **xeroftalmia**

(ceratoconjuntivite seca) e xerostomia, Além de: cáries frequentes, odinofagia, disfagia, aftas, secura da mucosa nasal (com infecções do trato respiratório), secura e prurido vaginal.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Xeroftalmia (clínica + testes oftalmológicos, tais como

coloração da superfície ocular com Rosa Bengala ou teste de Schirmer) + Xerostomia (clínica + sialometria, além de cintilografia e ou biópsia da glândula salivar).

O QUE FAZER?

Hidratação + lágrima artificial + saliva artificial + sialogogos farmacológicos

(eg, Pilocarpina a 2%, 5 mg 3x/dia, ou Cevimeline, 30 mg 3x/ dia) ou mecânicos (dispositivos de silicone) quando necessário, para alivio dos sintomas secos.

QUAIS AS CAUSAS?

Idade avançada

Hipovitaminose A

Ansiedade

Blefarite

Lentes de contato

Medicamentos

(antidepressivos, diuréticos)

Radioterapia cervical

Síndrome de Sjögren, LES, AR

Sarcoidose

Amiloidose

Linfoma

Lipoproteinemias

Doença Enxerto x Hospedeiro

Hepatite C

HIV, HTLV

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Após confirmação da Síndrome Sicca, é necessário investigar a causa através da solicitação de exames complementares, tais como:

- Radiografia e TC de tórax;
- · Cálcio sérico e urinário, perfil lipídico;
- FAN, anti-DNA, anti-Ro (anti-SSA), anti-La (anti-SSB), anti-CCP, fator reumatoide.
- Eletroforese de proteínas séricas e urinárias;
- Sorologias para HIV, HTLV e HCV.

TESTE DA XEROFTALMIA



A avaliação da xeroftalmia é habitualmente realizada por um especialista, com testes específicos possíveis, dentre os quais temos:

- Teste de Rosa Bengala (ou Lissamina Verde): feito através da instilação de um colírio com propriedades corantes, e da análise da resposta das estruturas externas do olho. Se há pontos secos, eles irão absorver diferentemente o corante, delimitando a área afetada.
- Teste de Schirmer: mede a umidade de um filtro de papel padronizado (Whatman nº41), de 35 mm de comprimento por 5 mm de largura. O teste pode ser realizado com ou sem anestesia tópica (Schirmer I). O teste de Schirmer II é feito com estimulação nasal com cotonete. No teste, coloca-se uma tira de papel de filtro na região do fundo do saco conjuntival inferior. Após se passarem 5 minutos, verifica-se a quantidade de umedecimento da tira. Valores inferiores a 15 mm são considerados indicativos de uma possível patologia relacionada a olho seco.

SÍNDROME DE COGAN



O QUE É?

Doença de provável etiologia autoimune e surgimento súbito, caracterizada pelos acometimentos ocular e vestíbulo-coclear.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! Não há exame complementar específico. Audiometria e exames oftalmológicos podem auxiliar no diagnóstico. VHS e PCR podem estar aumentadas. A RM pode mostrar hiper-sinal nas estruturas da orelha interna em T1 após a injeção de contraste (gadolínio).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pode causar crises de **vertigem**, zumbido, náuseas, vômitos, **ataxia** e perda auditiva neurossensorial. No acometimento ocular, cursa com **ceratite intersticial** não-sifilítica.

Pode causar também vasculite em até 50% dos casos, nas formas atípicas da doença, em associação com outras inflamações oculares possíveis (episclerite, uveite, conjuntivite).

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos entre 20-40 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratamento consiste em **corticoterapia sistêmica**, na forma de Prednisona 1 a 2 mg/kg/dia. Na ausência de resposta adequadas à corticoterapia, drogas imunossupressoras como a Ciclofosfamida, Metrotrexato ou Azatioprina podem ser usadas, como segunda linha de tratamento.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

OLHO VERMELHO - TONTURA



TOME **CUIDADO!**

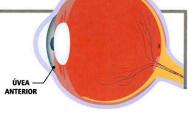
NÃO CONFUNDA! A **ceratoconjuntivite** na verdade **não é uma conjuntivite**, mas sim uma ceratite. E, portanto, apresenta etiologias bem diferentes.

SEM SENSAÇÃO DE CORPO ESTRANHO

No paciente com olho vermelho sem sangramento, com redução da acuidade visual, e que NÃO possui sensação de corpo estranho no olho, podemos deduzir então que estamos diante de uma provável lesão de estrutura central interna do olho, ou seja, da úvea anterior. Essa lesão também pode ser diagnosticada a partir de outro questionamento: **existe alteração da PUPILA?** Se detectamos que SIM, então o que podemos deduzir com isso? A estrutura central e interna do olho (úvea anterior) é "vizinha" da pupila, então a nossa regra número 3 é a seguinte:

REGRA Nº3 DO OLHO VERMELHO:

"Se existe alteração da pupila, é porque há lesão da úvea anterior"



Ou seja, na redução da acuidade visual, temos que a lesão da úvea anterior é caracterizada tanto pela ausência de sensação de corpo estranho quanto pela presença de alteração pupilar. O contrário ocorre no paciente com lesão de córnea.

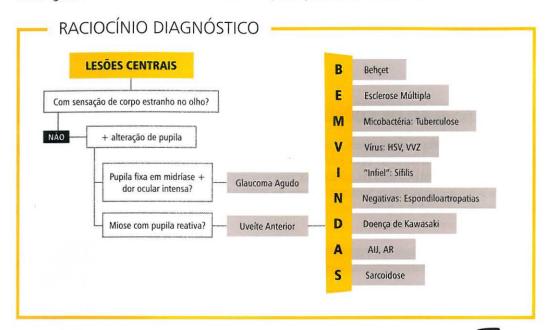
AVALIAÇÃO DA PUPILA

Na avaliação pupilar, devemos:

- Inspecionar o tamanho e o formato das pupilas e comparar um lado com o outro. Pupilas < 3 mm estão diminuídas (miose) e > 5 mm estão aumentadas (midríase).
- Testar as reações pupilares à luz (reflexo fotomotor). Pedimos ao paciente que olhe para um ponto

distante e então iluminamos obliquamente suas duas pupilas, uma de cada vez, com uma luz forte. Devemos pesquisar: reação direta (constricção pupilar no mesmo olho) e reação consensual (constricção pupilar no olho oposto).

Dentre as manifestações possíveis de lesão da úvea anterior, temos a uveíte anterior (ou iridociclite) e o qlaucoma agudo (ou glaucoma de ângulo fechado). A diferenciação entre essas manifestações deve ser realizada pelo tipo de alteração pupilar existente. No glaucoma agudo, ocorre um aumento da pressão intraocular que expande a íris e, dessa forma, dilata a pupila, provocando midríase (com pupila fixa). Já na uveíte anterior, o edema desencadeado pelo processo inflamatório da úvea comprime a íris, reduzindo o tamanho da pupila, provocando miose (com pupila reativa). Além disso, geralmente no paciente com glaucoma agudo a dor ocular costuma ser mais intensa que no paciente com uveíte anterior.



O QUE E?

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL

FICHA CLÍNICA

Artropatia crônica da infância, de etiologia idiopática, caracterizada por artrite persistente por pelo menos 6 semanas.

EM QUEM OCORRE?

Crianças e adolescentes com idade menor ou igual a 16 anos, mais comum no sexo feminino.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Artrite crônica por pelo menos 6 semanas, de acometimento oligoarticular ou poliarticular, podendo ter associação com manifestações sistêmicas, tais como febre, anemia, rash cutâneo (AIJ sistêmica), além de sintomas constitucionais (fadiga, perda ponderal, anorexia), olho vermelho (uveíte anterior crônica). Na AIJ sistêmica, podemos ter também outras manifestações, tais como hepatoesplenomegalia, adenomegalia e serosiste (sinais e sintomas clínicos de pericardite, pleurite).

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico! Os exames laboratoriais (hemograma, ferritina, PCR, VHS, fator reumatoide, anticorpos antinucleares) são utilizados para auxiliar na caracterização dos subtipos da doença, mensurar o processo inflamatório, avaliar a resposta terapêutica e monitorar os efeitos adversos das medicações utilizadas no tratamento.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ARTRITE - SD. CONSUMPTIVA - OLHO VERMELHO
HEPATOESPLENOMEGALIA - LINFADENOPATIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

AINES indicados no controle da dor, do processo inflamatório e da febre (eg, Naproxeno, Ibuprofeno, Indometacina). Devem ser utilizados por tempo curto e determinado.

Tratamento: **Metotrexato** (0,5-1 mg/kg/sem, max. 25 mg) e **Leflunomida**. Corticosteróides têm uso restrito na AIJ, indicados no controle das manifestações sistêmicas graves, artrite importante e uveíte refratária ao tratamento tópico.

Agentes biológicos podem ser usados em pacientes refratários ao tratamento habitual.

PULO DO GATO

A uveíte anterior aguda (< 3 meses) tende a ser unilateral, enquanto que a crônica (> 3 meses) tende a ser bilateral.



TOME CUIDADO!

No paciente com olho vermelho que evolui de miose para midríase, devemos suspeitar da transformação da uveite anterior para **glaucoma agudo!** Existe um maior risco de glaucoma agudo nos pacientes com hipermetropia (olho com câmara anterior menor) e idade avançada (olho com cristalino maior).

O hipópio (ou seja, a presença de nível líquido purulento no interior da câmara anterior do olho) nunca ocorre isoladamente, mas sempre em associação com alguma lesão de estrutura central (uveíte anterior, ceratite ou úlcera corneana). No caso de hipópio associado a uveíte anterior, devemos pensar na **Doença de Behçet.**



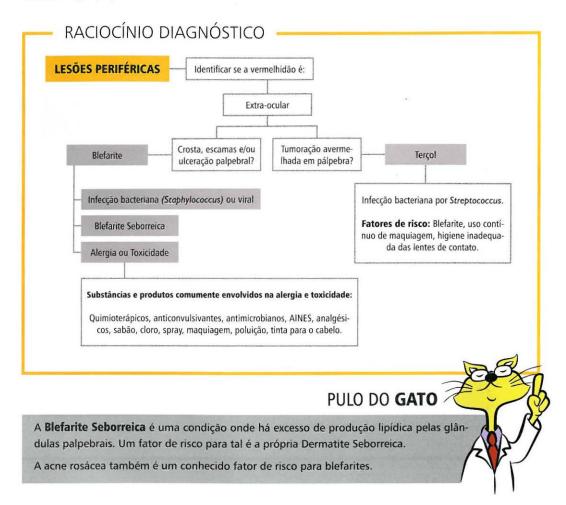
Fig. 4 - Hipópio.

nagem: Rakesh Ahuja, MD (CC-BY 2.5)

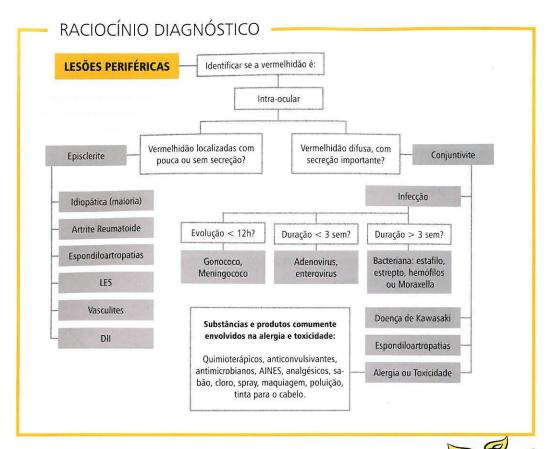
23.4 LESÕES PERIFÉRICAS DO OLHO VERMELHO

A partir de agora, discutiremos as lesões periféricas do olho. Portanto, devemos retornar ao início do nosso fluxograma, partindo do paciente com olho vermelho sem sangramento e **que NÃO possui redução da acuidade visual**, tratando-se de uma provável lesão de estrutura periférica do olho. Nesse caso, devemos avaliar se o paciente possui lesão de estrutura periférica do globo ocular (intra-ocular) ou adjacente ao globo ocular (extra-ocular).

A **lesão extra-ocular** se caracteriza pelo acometimento da pálpebra, podendo se manifestar por terçol (hordéolo, ou calázio, caso a inflamação se torne mais profunda), se houver a presença de uma tumoração avermelhada em pálpebra; ou podendo se manifestar por blefarite, se houver a presença de crosta, escama e/ou ulceração palpebral.



Já as lesões periféricas **intra-oculares** se caracterizam pelo acometimento da conjuntiva ou episcle-ra. Se elas forem difusas e com presença importante de secreção, provavelmente referem-se a uma conjuntivite. Por outro lado, se forem localizadas e com pouca ou sem secreção, provavelmente referem-se a uma episclerite.



PULOS DO GATO

A **conjuntivite infecciosa** na maioria dos casos é bilateral. Portanto, se a conjuntivite for unilateral, devemos pensar em outra etiologia.

Se **prurido intenso**, pensar em alergia como etiologia da blefarite ou conjuntivite.

TOME **CUIDADO!**

Secreção ocular + Turvação visual? CUIDADO! A secreção espessa da conjuntivite, por exemplo, pode reduzir a acuidade visual e confundir com lesão central do olho. Portanto, devemos sempre lavar o olho do paciente na queixa de turvação visual! Se melhorar após limpeza, então deve ser lesão de estrutura periférica (conjuntivite). Se não melhorar, então deve ser mesmo lesão de estrutura central do olho.

As estruturas periféricas intra-oculares (conjuntiva e episclera), assim como a córnea, também têm contato com o meio externo. Logo, também podem produzir **sensação de corpo estranho**, porém sem redução da acuidade visual.

23.5 UVEÍTE POSTERIOR

Por associação, abordaremos brevemente a uveíte posterior, apesar desta síndrome não produzir quadro de olho vermelho, mas como complemento deste capítulo. A uveíte posterior é uma coriorretinite manifestada por alterações visuais persistentes e escotomas, sem hiperemia ocular. Para as principais causas de uveíte posterior, utilizaremos o mnemônico: "as pessoas que chegam depois, são MAL VINDAS":

PRINCIPAIS CAUSAS DE UVEÍTE POSTERIOR

MAL

Malignidades (eg, Linfomas, Melanoma, Leucemia)

V Vogt-Koyanagi-Harada

Infecção (eg, CMV, Rubéola, Sarampo, Tuberculose, Sífilis, Toxoplasmose, Histoplasmose)

Negativas: Espondiloartropatias, sobretudo a Artrite Psoriásica

D Desconhecida: Idiopática

A Autoimunes (eg., LES, Wegener, Poliarterite Nodosa, Esclerose Múltipla, Doença de Behçet)

Sarcoidose

PULO DO GATO

Em algumas condições clínicas, podemos ter a presença de uveite anterior associada simultaneamente à uveite posterior, produzindo uma **panuveíte**. As principais causas de panuveite na prática médica incluem: Tuberculose, Sífilis, Sarcoidose, Doença de Vogt--Koyanagi-Harada, malignidades e Doença de Behçet.

DOENÇA DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Doença provavelmente autoimune, multissistêmica, que atinge os tecidos portadores de melanócitos (olhos, SNC, orelha interna, pele). Também denominada **Síndrome Uveomeningoencefálica**.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. Não há exame complementar específico. Audiometria e exames oftalmológicos podem auxiliar no diagnóstico.

Examas como hemograma, VHS, FR, anticorpos anti-DNA, antifosfolipídeos, C3 e C4 e teste do anticorpo antinuclear, podem indicar a presença da atividade inflamatória da síndrome e auxiliar na investigação do diagnóstico diferencial.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Sintomas e sinais neurológicos (hemiparesia; meningismo, ataxia cerebelar, mielite transversa, psicose, disartria, afasia), sintomas constitucionais (fadiga, fraqueza muscular), redução da acuidade visual ou escotomas, associados ou não ao olho vermelho (quando há panuveite), manifestações vestíbulo-cocleares (perda auditiva neurossensorial, zumbido, vertigem) e sintomas dermatológicos (poliose, vitiligo, alopecia).

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em indivíduos asiáticos, latino-americanos e indianos. Acomete mais mulheres.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento precoce e agressivo com corticoides e/ou drogas imunossupressoras é essencial para se evitar a morbidade potencial da doença, que é principalmente relacionada às complicações oftalmológicas. Geralmente prescreve-se Prednisona oral 1-2 mg/kg/dia. Nos casos mais graves utiliza-se a pulsoterapia com a Metilprednisolona 1g/dia, por 3-5 dias.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

FRAQUEZA - MIELOPATIA - TONTURA - OLHO VERMELHO

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. CRONAU, Holly; KANKANALA, Ramana R.; MAUGER, Thomas. Diagnosis and Management of Red Eye in Primary Care. The Ohio State University College of Medicine, Columbus, Ohio Am Fam Physician. 15;81(2):137-144. 2010.
- 2. DUARTE, A. C. G.; CUIABANO, E. B.; ALVIM, H. S. et al. Síndrome do olho vermelho: diagnóstico e tratamento clínico. J Bras Med. 69:101-12. 1995.
- 3. PETRICEK, I.; PROST, M.; POPOVA, A. The differential diagnosis of red eye: a survey of medical practitioners from Eastern Europe and the Middle East. Ophthalmologica. 220:229-37. 2006.
- 4. CARVALHO, J. O.; PANDOLFI, D. L.; AVOZANI, M. L. et al. Olho vermelho. Acta Méd (Porto Alegre). 26:166-77. 2005.
- 5. VAUGHAN, D.; ASBURY, T. Oftalmologia geral. 15ª ed. São Paulo: Atheneu; 2003
- LEIBOWITZ, H. M. The red eye. N Engl J Med. 343:345. 2000.



BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Cenário: Cachoeira, Bahia.

Robin, 21 anos, preto, cabelos de rasta, pobre, poeta, primogênito de 6 irmãos, capoeirista, músico e filho de santo do terreiro Aganjú Didê, em Cachoeira, Bahia.

Maior dor de sua vida? Ter perdido a mãe na gestação de seu irmão. Dona Lia estava no 8º mês quando passou a inchar os pés, disso ele lembrava bem. E de seus olhos ficando amarelos. Ele devia ter uns 12 ou 13 anos. Fretaram um carro e foram pra Santa Casa de São Félix. Chegando lá, a pressão dela estava 220x150 mmHg. Colheram sangue. Evoluiu com uma falta de ar. Ela o abençoava e orava com o filho, chamava pelos guias e protetores, mas parece que sabia...

Enquanto orava, os olhos amarelos foram ficando vermelhos, com sangue vivo nos dois olhos! Chorou. Choraram.

A pressão não baixava. A pele também tinha umas manchas vermelhas. Tinham que antecipar o parto. Alguém gritou "TP em 20% e as transaminases estão aumentadas!" Robin não entendeu bem aquilo. Nem queria entender. Ele também sabia! Sua mãe foi pra sala de parto com a sua irmāzinha dentro, e mais tarde voltou sua irmāzinha, sem sua mãe por fora.

- I. Qual a doença que explica todo o quadro clínico da mãe de Robin?
- 2. Qual a condição que explica as alterações laboratoriais da mãe de Robin?

CASO 2

Robin detestava voltar à Santa Casa de São Félix, pois o lugar o lembrava de sua mãe. Aliás, já imaginava ter que atravessar a ponte! Seu mundo era do lado de cá, com o Rio Paraguaçu. Mas era difícil ter um mês em que um de seus irmãos não precisava ir àquele hospital maldito!

Um com dor no peito, outro com dor na perna, e outra com pneumonia. Teve uma vez que Pedrinho foi parar no hospital com o pinto duro que não queria baixar pra nada!

O que nunca havia acontecido era aquilo: Raphael apareceu com um olho vermelho e o outro não, tipo um nível de sangue na bola do olho esquerdo. "Parece o Naruto com os olhos de Sharingan pela metade!", riu consigo mesmo. Ainda bem que depois sumiu!

- 1. Qual o nome da alteração nos olhos do irmão de Robin?
- 2. Qual a doença de base?



CASO 3

Desde menino, o nosso herói ouvia Bob e Peter Tosh, que foi morto a bala. E sabia quem era o rei Salassiê e toda a filosofia do hastafarianismo. Sexta-feira era certo pegar a van e descer pro reggae em Cachoeira, na beira do rio! Edson Gomes, Cine Calmon, Dianorina...

Droga não curtia, nada a ver! Muito de longe, um "beck", pra segurar o susto do céu estrelado e do rio Paraguaçu, muito escuro e sem fundo! Bebida demais? Nada a ver! Negócio de pó? Jamais! Corria as Iéguas! Pico, pedra... Nunca! Aí que era terrível mais ainda! Nunca esquecia dois malucos da área, muito loucos e drogados, que morreram:

O lance é que um dia, os dois malucos se encontraram na beira do rio e aí um falou:

- Maluco 1 Vei, meu olho só vive seco!
- Maluco 2 Oxe! O meu também!
- Maluco 1 E minha boca vive seca.
- Maluco 2 A minha também! Será que é por causa da pedra?
- Maluco 1 Sei lá, vei! É capaz! A minha perna aparece umas manchas, e a tua?
- Maluco 2 A minha apareceu uma, cor de vinho, que ficou grande e já tomou minha coxa toda!
- Maluco 1 Rapaz, as minhas são na canela, mas vem e vão, tipo uns hematomas altos. O doutor falou que isso se chama vasculite.
- Maluco 2 Coligado, o negócio não tá bom para gente não! Vamos parar ou vamos usar mais?
- Maluco 1 Parceiro, só usando mais! Pra esquecer!
- Maluco 2 Tu já teve tuberculose ganglionar?
- Maluco 1 Não! Eu tenho um fator reumatoide positivo e cirrose hepática, mas tuberculose, Deus que me livre!
- Maluco 2 Pois eu já tive! E citalomegalovirus no pulmão! Fui até Salvador pra me curar.
- Maluco 1 Vei, tu é viajado viu! Então o olho seco é o de menos pra nós dois! Passa uma coisinha aí!
 - 1. Qual a doença de base do Maluco 1?
 - 2. Qual a doença de base do Maluco 2?

CASO 4

Nessa época, Robin já estava com a banda de reggae. Era dia de show na praça da feira em Cachoeira, quando o amor aconteceu: passou Samarina, ao lado do pai, a caminho da Igreja Batista! Linda, linda. Alta, loira, olhos verdes como esmeraldas, doce como a chuva! Robin se apaixonou na hora!

- Quem é aquela, vei? perguntou.
- Não sabe? A filha do velho Isacc, o pastor. Mas nem pense! Não é pro seu bico! O velho não desgruda dela pra nada!

Mas já era tarde: o amor já tinha acontecido! Escreveu na mesma hora o poema e mandou um molegue entregar a ela dentro da Igreja:

Seus olhos ao invés de verdes Deveriam ser vermelhos incandescentes Na mão ao invés de uma rosa Você deveria ter um tridente Sua voz é tão suave Quando deveria ser mais arrogante Vadiando na minha cabeça Não me deixa um só instante Mas eu vou lhe guardar Com a força de uma camisa Me despir do pavor Lhe chamar de amiga 24 horas por dia Tentando o meu juízo Foi unanimemente eleita Meu Demônio Colorido!

Samarina achou aquilo tão lindo! Tão perfeito! Nunca imaginou que o demônio poderia parecer uma coisa boa como o amor.

Por que o velho Issac a protegia tanto? Pois quando criança, com menos de 3 anos, Samarina tinha adoecido. Simplesmente começou a enxergar cada vez menos em ambos os olhos, que ficaram vermelhos. Sem tomar pancada, sem aviso nenhum. Examinando, não se via sangue em nenhum dos olhos! E nem a menina sentia incômodo ou sensação ruim, nem secreção. Na época, foram no oftalmologista, lá em Cachoeira mesmo. Ele olhou com o aparelho e falou:

- É, Seu Isacc, não sei bem, só vejo que a pupila tá pequena, miótica! Ela sente alguma coisa?
- Não! Sente alguma coisa Samarina?
- Só uma dorzinha no joelho e no dedo da mão!
- A dor deve ser do crescimento falou o médico.

Só em Salvador que aquilo seria resolvido!

I. Qual o diagnóstico oftalmológico de Samarina?

Música: Demônio Colorido - Sandra de Sá

2. Qual a provável doença de base?

CASO 5

Samarina foi levada à Salvador e lá foi feito o diagnóstico de uveíte anterior. Foi acompanhada pela famosa reumatologista Ana Luísa, com melhora dos sintomas e da visão. O que contam é que não se sabe bem porquê, 1 ano depois, Samarina se queixou de uma dor muito forte no olho direito. Tão forte que também tinha náusea e vômitos. A visão ficou turva. Correram para o único oftalmo da cidade! O mesmo velho que há um ano tinha falado que não sabia, mas que havia uma miose. Ele olhou atrás do aparelho e disse:

- É, Pastor Isacc, o que é, eu não sei não, mas tô vendo uma midríase, a pupila aberta e parada!

Cada médico-mamão! Resultado: a menina perdeu a visão!

I. Qual o diagnóstico oftalmológico de Samarina nesse momento?



O amor de Robin era enorme! Ele não queria saber se Samarina enxergava de um ou dos dois olhos, ele sabia que a amava! Uma noite, na rádio comunitária de Cachoeira, ele ajeitou com um amigo para usar o microfone por alguns minutos. A cidade toda ouvindo, inclusive Samarina, ele declamou Bob Marley:

"Eu quero amá-la e tratá-la direito. Eu quero amar você a cada dia e cada noite. Estaremos juntos com um teto bem em cima das nossas cabeças. Nós iremos compartilhar o refúgio da minha cama de solteiro. Iremos þartilhar o mesmo quarto, sim, þorém Jah proverá o þão.

É amor, é amor, é amor é amor que estou sentindo? É amor, é amor, é amor, é amor que estou sentindo? Eu quero saber, quero saber, quero saber agora. Eu tenho de saber, tenho que saber, tenho que saber agora. Eu, eu, eu, eu, eu, eu, eu, eu, eu, estou disposto e capaz. Então jogo minhas cartas em sua mesa. Wo-o-o-oah!"

Samarina respondeu por um bilhete: O pai não permitiria. Não sabia como encontrá-lo! Robin mandou como resposta o seu número de telefone e mais uma canção:

"Às vezes na vida de alguém o amor demora a chegar. Mas não se preocupe, neném. Ele bateu na minha porta agora. E hoje eu sei, que ele sempre esteve ali. Pra quem souber buscar. Uma flor no meu jardim. Ao alcance da minha mão. Ao alcance do meu celular. Me liga, amor. Me liga, iêiê. Me liga, amor. Que hoje eu tô por conta."

Ela ligou. E eles se encontraram.

Música: Me Liga - Adão Negro

Contra tudo e todos! Contra as religiões que dizem seguir Deus, mas afastam os homens, contra o preconceito de cor, pura babaquice, contra a lei das probabilidades matemáticas e contra os critérios de Mallanpati modificados, de Hanson e de West, eles se amaram ao som do reggae!

Quando Seu Isacc soube, virou o cão! Proibiu Samarina de sair e depois a deportou para Salvador, sem celular, nem Face, nem Instagram. Longe do seu amor, a jovem adoeceu de desgosto! Começou que perdeu a força no braço direito! E sentia formigamentos na barriga, choques no pescoço e parou de sentir dor na perna esquerda. Ao fim, sumiu a visão do olho esquerdo, o quem lhe restava. Lhe disseram no hospital que era uma uveite posterior.

Qual a doença de Samarina nesse momento?



CASO 7

Sabendo da situação de saúde da sua amada, Robin tratou de procurar o maior orientador espiritual da região, aquele que iria lhe trazer seu amor, sua saúde e resolver todos os problemas. Se dirigiu até a cidade de Maragogipe, achou a tenda e entrou. Lá, deu de cara com o famoso homem, Pai Guerreiro de Maragogipinho! Ao entrar, o Pai Guerreiro falou:

- Já sei de tudo! Ela está perdendo as forças e a visão!

Robin se arrepiou! Pai guerreiro fez uma oração, benzeu um pedaço de papel e lhe entregou!

- O que é isso, meu pai? perguntou Robin, Alguma oração?
- Não! Esse é o telefone do consultório do meu primo Geraldo

Guerreiro, lá em Salvador. Vá lá que ele resolve! Ele que resolveu meu problema! - continuou Pai, - Começou com essa mancha aqui na testa, o cabelo caiu, fui perdendo a visão dos olhos, sem sensação de areia, sem nada. Depois ficava tonto, também paralisou um lado meu e tive meningite! Esse meu primo que me curou!

I. Qual o diagnóstico mais provável de pai guerreiro de Maragogipinho?

CASO 8

Robin foi para Salvador, libertou sua amada e a levou a Dr. Guerreiro. Ele fechou o diagnóstico e ela veio a recuperar a visão do olho esquerdo, as forças e a sensibilidade.

Eles marcaram o casamento, mesmo contra a vontade do seu Isacc, que veio a ser nosso último doente de hoje. Já conformado que não poderia separar o amor de seu filha, chegou à rodoviária de Salvador mancando por uma artrite de tornozelo esquerdo. Tinha os olhos vermelhos, mas com a visão mantida. Sem secreção e só em parte do olho. Homem não dado a emoções, só se queixava de coisas extremas, como uma lesão na perna, que não sarava.

E aquela lesão precisava sarar antes do casamento de Robin e Samarina, marcado para dezembro!

- I. Qual o diagnóstico da lesão ocular de seu Isaac?
- 2. Qual o diagnóstico da lesão dermatológica de seu Isaac?
- 3. Qual a doença de base mais provável ele apresenta?



gem: Konopka, C. L. et. al (2013)

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Hipertensão e edema de membros inferiores na gestação com lesão de órgão alvo, icterícia, transaminases elevadas e tempo de protrombina baixo, com disfunção hepática levando a olho vermelho por sangramento "vivo" bilateral, compatível com eclâmpsia e síndrome HELLP. 2. Síndrome HELLP.

CASO 02: 1. Hifema. 2. Anemia Falciforme. Observe o histórico familiar de dores agudas (crises vaso-oclusivas), possível Síndrome Torácica Aguda e priapismo. Hifema pode ser manifestação da AF, por causa da formação de "neovasos".

CASO 03: 1. Síndrome Sicca por HIV, tendo como pistas a imunossupressão (histórico de CMV pulmonar), além das lesões vinhosas cutâneas que sugerem Sarcoma de Kaposi ou Angiomatose Bacilar. 2. Síndrome Sicca por HCV (infecção crônica), provavelmente com Criogrobulinemia (vasculite) secundária, tendo como pistas o quadro de Cirrose Hepática, a púrpura palpável em MMII (sugere vasculite de pequenos vasos), além do Fator Reumatóide (FR) positivo.

CASO 04: 1. Uveíte anterior. Olho vermelho com perda da acuidade visual em uma menina de 03 anos com miose na descrição oftalmológica. 2. Somando a uveíte anterior e o quadro de artrite apresentada, além da idade da paciente, a doença mais provável é a Artrite Idiopática Juvenil.

CASO 05: Glaucoma Agudo, principal suspeita para dor súbita no olho com midríase. Atentar para o fato de que Glaucoma Agudo pode ser complicação da uveíte anterior apresentada.

CASO 06: Esclerose Múltipla, sugerida pelo quadro de neuromielite óptica com perda visual aguda, com uveíte posterior no laudo oftálmico, somada à parestesia em abdome, paresia de MID com padrão em crises, e ao quadro neurológico múltiplo de vários segmentos (lesões saltadas com desmielinização em placas?) e choque no pescoço à provocação (sinal de Lhermitte).

CASO 07: Doença de Vogt-Koyanagi-Harada. Atentar para a associação do olho vermelho com alopecia, manchas na pele (vitiligo?), tontura (sintomas vestibulo-cocleares), hemiparesia e meningismo.

CASO 08: 1. Episclerite, visto o olho vermelho sem perda de acuidade visual, com lesão periférica e superficial, associada a artrite assimétrica pauciarticular com quadro intestinal sugestivo de artrite enteropatica por Doença Inflamatória Intestinal. 2. Pioderma Gangrenoso, pela descrição e pela associação com DII. 3. Retocolite Ulcerativa, pois apresenta mais relação com Pioderma Gangrenoso que Doença de Crohn.



ALOPECIA

AUTORES

Ana Elisa Brito Clístenes Queiroz Oliveira Malena Costa Hita Pedro Macedo Britto Nathália Crusoé

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

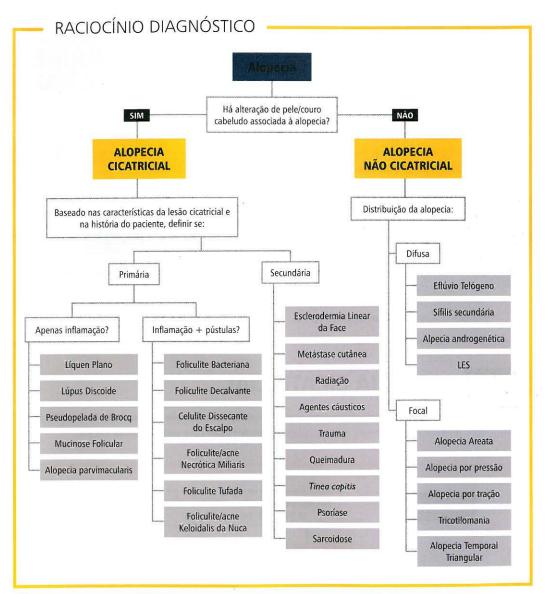
ALOPECIA CICATRICIAL, 642
ALOPECIA NÃO-CICATRICIAL, 648
BATALHA DAS SÍNDROMES, 654



ALOPECIA

O QUE É?

Perda parcial ou completa de cabelos ou pelos de partes do corpo.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chânce e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

A alopecia é uma queixa frequente nos ambulatórios de dermatologia, porém, clínicos, diante de um paciente com a queixa de alopecia devem saber como conduzir a investigação. Quando estamos frente a um paciente com queixa de alopecia, ou a identificamos no exame físico (como veremos mais a frente), precisamos avaliar qual tipo de alopecia (cicatricial ou não cicatricial) temos em mãos. Nos casos em que suspeitarmos de alopecia cicatricial, na maioria das vezes iremos encaminhar o nosso paciente a um dermatologista, para que uma bióspia seja realizada. Em alguns casos, no entanto, algumas pistas (além da alopecia), podem nos guiar ao diagnóstico sem que a biópsia precise ser feita. Já em casos de alopecia não cicatricial, o padrão da distribuição irá guiar nosso raciocínio diagnóstico.

AVALIAÇÃO DA ALOPECIA

É justamente o exame físico do nosso paciente que irá, portanto, guiar o início do nosso raciocínio diagnóstico. Precisamos, em primeiro lugar, avaliar a pele sobrejacente para avaliar se trata-se de uma



alopecia cicatricial ou de alopecia não cicatricial. Se estivermos diante de uma alopecia cicatricial, devemos avaliar a alteração de pele sobrejacente e outros achados do exame físico e anamnese, para prosseguir o raciocínio clínico. Já se estivermos diante de uma alopecia não cicatricial, devemos abordar qual o padrão de alopecia que estamos lidando (focal ou difusa).

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Devemos referenciar o paciente ao dermatologista para que seja realizada biópsia de pele nos casos com características compatíveis com alopecia cicatricial, principalmente nos pacientes em que houver suspeita de lesões primárias que exigem uma classificação histopatológica (neutrofílicas, linfocíticas, mistas, etc).

24.1 ALOPECIA CICATRICIAL

Aqui temos um diverso grupo de desordens que evoluem com destruição permanente do folículo piloso. O diagnóstico imediato e a intervenção terapêutica são importante para evitar a perda capilar.



LÍQUEN PLANO PILAR



O QUE É?

Doença incomum inflamatória do couro cabeludo. É considerado a forma folicular do Líquen Plano, baseada na patogenia compartilhada entre ambos e a frequente coexistência de achados clínicos nestas doenças

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres, entre 30-70 anos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Clássica: envolvimento do escalpo do couro cabeludo. As lesões costumam ser **pruriginosas**, com pequenas **placas multifocais e interconectadas**. **Hiperqueratose folicular e eritema perifolicular** estão presentes.

Alopecia frontal fibrosante: alopecia em forma de faixa envolvendo o couro cabeludo frontal.

Apresenta-se com recuo na linha de implantação capilar, com aspecto atrófico da pele na região + perda dos pelos das sobrancelhas e costeletas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA - PRURIDO

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Exame físico do couro cabeludo e da pele: detecção de sinais clínicos que distinguem a alopecia cicatricial (óstios foliculares ausentes) da alopecia não cicatricial (óstios foliculares preservados) e detecção de achados de líquen plano na pele (pápulas violáceas) ou na mucosa (placas esbranquicadas na mucosa jugal da boca) + pesquisa de alterações ungueais (unhas distróficas). A biópsia é necessária para confirmação.





QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Há uma escassez de dados sobre a eficácia das terapias e uma resposta inconsistente ao tratamento. Utiliza-se: corticoide tópico e intralesão, corticoide sistêmico, Hidroxicloroquina, Micofenolato e Ciclosporina (principalmente se doença refratária), além de medidas cosméticas.

LÚPUS DISCOIDE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença autoimune que pode ocorrer de maneira isolada ou como manifestação do Lúpus Eritematoso Sistêmico, sendo a forma mais comum do lúpus cutâneo crônico (50%) e ocorre em 10% dos casos de lúpus cutâneo subagudo.

EM QUEM OCORRE?

15 a 30% dos pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico desenvolverão Lúpus Discoide.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico. Casos em que houver dúvida, um estudo histopatológico poderá ser solicitado. As lesões constumam ser sintomáticas e aparecer em áreas fotoexpostas, com placas eritematosas e escamosas, com plugs foliculares, telangiectasias. Com o tempo, pode sofrer atrofia e despigmentação.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dois padrões possíveis: localizado, com **lesões eritematosas descamativas** em face, bochechas, nariz e orelhas; generalizado, com lesões em pescoço, costas, dorso das mãos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Incentivar utilização de fotoproteção. Se lesão localizada: corticoterapia ou tacrolimus tópico. Se lesão extensa: Hidroxicloroquina.

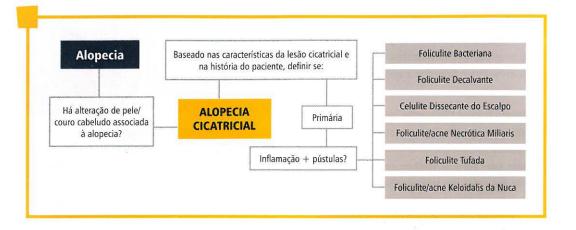




Imagens: New Zealand Dermatological Society; Revista OMICS Group

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA - ERITRODERMIA



FOLICULITE DECALVANTE

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Início com pequenas lesões pustulosas, eritema-

Folículites são piodermites que se iniciam no folículo piloso. Normalmente são causadas por infecções (bactérias, fungos e virus), mas podem ocorrer pelo encravamento de pelos. O termo decalvante se refere a alopecia inflamatória caracterizada por induração de couro cabeludo com pústulas, erosões, crostas e escamas. Essa doença possui caráter crônico e evolução agressiva, destruindo o folículo (alopecia permanente).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA - ERITRODERMIA

tosas, semelhantes a espinhas, podendo estar associadas a prurido e dor. Mais tarde, as lesões coalescem, formando uma placa com coleção purulenta. Essas placas sofrem um processo de fibrose e cicratização, com áreas de alopecia definitiva de vários tamanhos diferentes.

Cursa com politriquia (cabelo de boneca): o mesmo poro piloso pode permitir a saída de diversos fios simultaneamente.

O QUE É?

Imagem: Fabris, M. R., Melo, C. P. & Melo, D. F. (2013)



EM QUEM OCORRE?

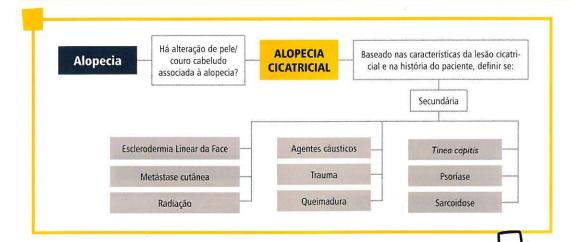
Qualquer adulto. Alguns **fatores de risco** são: sexo masculino, imunossupressos (DM, leucemias, HIV/AIDS e transplantados), problemas prévios de pele (acne, dermatites, etc), obesidade, alterações hormonais, uso de gorros, chapéus e bonés.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pode ser feito a partir do quadro clínico, associado a **evidências histológicas**: abscesso centrado no infundíbulo folicular acometido, seguido de infiltrado inflamatório perifolicular predominantemente linfocitário com plasmócitos, neutrófilos, eosinófilos e células gigantes, destruição folicular e fibrose, com possibilidade de hiperceratose e oclusão (plug) folicular.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antibioticoterapia sistêmica (cobertura para S. aureus), iniciada para doença ativa. Pode associar com ATB tópico. Corticosteroide tópico pode ser associado ao tratamento para alívio dos sintomas, assim como retinoides sistêmicos. Casos refratários: Incisões cirúrgicas/drenagem, excisão/enxertia e epilação por raios-x.



ESCLERODERMIA LINEAR DA FACE

O QUE É?

Doença de caráter autoimune, subtipo da Esclerose Sistêmica (Esclerodermia) Cutânea Localizada.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em crianças e adolescentes (80% possui menos de 20 anos) e em mulheres.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico, usualmente representado pelo surgimento das lesões. A biópsia do tecido cutâneo e subcutâneo pode ser útil para confirmação se houver dúvida do diagnóstico, evidenciando uma massiva deposição de colágeno.

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Caracterizada pelo espessamento da pele em bandas ou linhas, que costumam ficar restritas a apenas uma metade do corpo. Podem acometer os face e membros. O espessamento pode comprometer pele, músculo, ossos e articulações.

Uma forma típica da doença é a lesão em golpe de sabre, espessamento da pele na região do crânio, que parece feito por um golpe de espada.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Como a Esclerose Sistêmica, não tem cura. Algumas formas limitadas a pele podem sofrer regressão espontânea após alguns anos. Imunosupressores, como Metotrexato ou Micofenolato, contribuem para redução dos danos da pele.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA

SARCOIDOSE (CUTÂNEA)



O QUE É?

Doença inflamatória crônica, de etiologia desconhecida, com formação de granulomas não caseosos em múltiplos órgãos.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente indivíduos entre 20 e 40 anos, com predileção pelo sexo feminino e afrodescendentes. A manifestação cutânea ocorre em cerca de 25% dos pacientes.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é feito pelo reconhecimento de uma clínica compatível, pela detecção dos acometimentos histopatológicos clássicos e pela exclusão de outras patologias granulomatosas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

TOSSE - DISPNEIA - FEBRE PROLONGADA DOR TORÁCICA - LINFONODOMEGALIA SÍNDROME CONSUMPTIVA - ALOPECIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Quadro clássico: dispneia, tosse seca, febre, perda ponderal, sudorese noturna, fadiga, dor torácica e linfonodomegalia (observar semelhança com quadro de tuberculose).

As **lesões cutâneas específicas** da sarcoidose: pápulas ou nódulos (mais comum), nódulos subcutâneos, placas atróficas, anelares ou endurecidas, atrofia, úlceras e Lúpus Pernio (ver abaixo). A alopecia é incomum na sarcoidose cutânea. Pode ser cicatricial ou não cicatricial e envolver áreas como couro cabeludo e face.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Primeira linha de tratamento: corticoides tópicos ou intralesão. Para lesões severas ou sistêmicas: corticoterapia sistêmica, com **Prednisona** (0,5-1mg/kg/dia). Opções (2ª linha): Metotrexato, Tetraciclina e Hidroxicloroquina. Doença refratária pode exigir imunobiológicos (Infliximab, etc).

PULO DO GATO

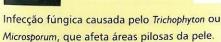
Lúpus Pérnio: placas translúcidas de coloração violácea ou nódulos quase sempre simétricos que se localizam em áreas frias como o nariz, a face e as orelhas. É uma das formas mais comuns da Sarcoidose cutânea.



O QUE É?

TINEA CAPITIS

FICHA CLÍNICA



QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Descamação, placas demarcadas com pontos negros (cabelos tonsurados) e/ou placas úmidas com pústulas (quérion). Observe as imagens:





Imagens: Wikimedia Commons (CC-BY 4.0)

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA - LINFADENOPATIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico é clínico, com base no quadro (clássico) de criança com descamação e perda capilar no couro cabeludo, geralmente com linfadenopatia cervical associada, e sem outras manifestações que levem a pensar em outros diagnósticos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antifúngicos: Griseofulvina, Terbinafina, Fluconazol ou Itraconazol, via oral, por seis semanas.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre predominantemente em crianças, imunossupressos e contactantes de animais.

O QUE É?

Doença inflamatória crônica da pele, imunomediada por linfócitos T e células dendríticas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A forma clássica da lesão são placas eritematosas bem delimitadas com escamas prateadas que predominam em áreas extensoras e em geral são simétricas. Outras formas clínicas são: psoríase gutata (múltiplas pápulas e placas psoriasícas, em geral menores de 1cm); psoríase pustular (eritema, descamação e pústulas superficiais); psoríase eritrodémica (eritrodermia esfoliativa generalizada); psoríase inversa (predomina em áreas flexoras); psoríase unqueal (alterações da matriz e/ou do leito ungueal).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA - ALOPECIA - ARTRITE

PSORÍASE

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico baseado no exame físico e na identificação das lesões clássicas. Casos desafiadores podem exigir biópsia das lesões.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nos casos leves, pode-se utilizar corticoides e emolientes tópicos. Para casos moderados a grave, deve-se realizar fototerapia, se possível, associada ou não a farmacoterapia sistêmica (que inclui Metotrexato 7,5-25 mg/semana em administração única, com Ciclosporina, retinoides e imunobiológicos como opções).

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em adultos, sem preferência por sexo. Pode haver história familiar positiva.

24.2 ALOPECIA NÃO-CICATRICIAL

Aqui veremos causas de alopecia que são sempre reversíveis, e muito relevantes já que representam 95% dos casos. Não costumam apresentar sinais inflamatórios como eritema, descamação, atrofia e alterações na consistência da pele. O raciocínio vai depender da distribuição (focal ou difusa).



ALOPECIA AREATA



O QUE É?

Doença crônica, imuno-mediada, cujo alvo é a fase anágena do crescimento piloso, causando perda capilar sem cicatrizes.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Alopecia circunscrita: áreas circulares bem circunscritas (2-5 cm), centrífuga com ausência total ou quase total de cabelos no couro cabeludo ou em outras áreas capilares. 25% evoluem para alopecia totalis. Anormalidades ungueais ocorrem em até 66% dos casos, com furos, fissuras na placa ungueal, espessamento ungueal, separação entre o leito e a placa ungueal.





Imagens: Thirunavukkarasve-Raveendran (CC-BY 4.0): Rivitti, E. A. (2005)

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Baseado no exame físico: áreas circunscritas de perda capilar com pele sem alterações ou levemente eritematosas + pelos em ponto de exclamação (quebrados curtos, para os quais a extremidade proximal do pêlo é mais estreita que a extremidade distal). Pelos ao redor das placas podem ser extraídos com tração mínima e sua ausência não exclui a alopecia areata. Longe das placas, o teste de tração é negativo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento lentifica mas não muda o curso da doença. Terapias: corticoide tópico, corticoide sistêmico, fototerapia, imunoterapia.

EM QUEM OCORRE?

Usualmente em jovens (<30 anos), mas pode acometer qualquer idade. Homens e mulheres são igualmente afetados.

TESTE DE TRAÇÃO DO CABELO

O teste de tração do cabelo identifica a queda de cabelo ativa e deve ser realizado em todos os pacientes que apresentarem uma queixa de perda de cabelo. É importante considerar que os pacientes com



perda de cabelo podem ter preocupações sobre arrancar cabelos adicionais. Portanto, uma boa comunicação é essencial. Técnica: 50 a 60 fibras capilares são apreendidas perto da superfície da pele e puxadas da extremidade proximal para a distal. Resultado: a fácil extração de > 6 fibras capilares representa queda de cabelo ativa. É possível analisar microscopicamente os pêlos proximais após a tração e determinar o tipo.

PULO DO GATO

Existe associação da alopecia areata com outras doenças autoimunes, como tireoidopatias, Doença Celíaca, Vitiligo, Atopia, Diabetes Mellitus tipo 1 e Lúpus Eritematoso Sistêmico.

ALOPECIA POR TRAÇÃO

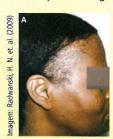
FICHA CLÍNICA



Forma de alopecia provocada por tração prolongada ou repetitiva dos fios de cabelo. Geralmente acontece na região frontal ou temporal do couro cabeludo.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Inicialmente, pouca ou nenhuma perda de cabelo, eritema perifolicular, pápulas, pústulas e prurido em região de tração. Com o tempo, pode haver diminuição da densidade capilar ou alopecia completa da região envolvida.





PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES? ALOPECIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico, na maioria das vezes. Presença dos sinais e sintomas, associados ao histórico de tração é suficiente para fechar o diagnóstico. Caso exista dúvida (padrão de distribuição capilar incomum ou possibilidade dos sintomas serem causados por uma outra patologia, por exemplo), solicitar estudo histopatológico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Mudanças comportamentais (mudança nos penteados de modo a diminuir a tração no cabelo). Em casos avançados, transplante capilar e técnicas cosméticas para camuflar a perda de cabelo.

EM QUEM OCORRE?

Em qualquer pessoa que utiliza de penteados ou formas de prender o cabelo que aplique pressão nos fios (atletas, bailarinas e usuários de trança).

ALOPECIA TRIANGULAR



O QUE É?

Anormalidade congênita, de etiologia desconhecida, caracterizada pela ausência de um faixa de cabelo em formato triangular.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em crianças pequenas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Baseado no exame físico minucioso. A biópsia apenas contribui com a identificação de pelos vellus nos locais afetados pela alopecia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA

TRICOTILOMANIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Área triangular ou redonda de perda de cabelo próxima à linha de cabelo frontotemporal. Pode ser uni ou bilateral e persiste por toda a vida.





Imagens: Oliveira, L. C. C. (2014); Campos, J. G. (2015)

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

As opções são transplante capilar ou cirurgia.

O QUE É?

Doença caracterizada pelo compulsão de arrancar fios de cabelo, não necessariamente do couro cabelo. As vezes, pode vir acompanhada de outras alterações compulsivas, fazendo parte de um quadro psiguiátrico mais rico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fragmentos de alopecia com **padrão bizarro**+ cabelos quebrados em diferentes tamanhos
+ pontos de alopecia em diferentes partes do
corpo (couro cabeludo, cílios e sobrancelhas).
Pode aparecer com **outros sinais de compulsão**,
como autoflagelação e escoriações.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Principalmente na presença de outras compulsões, indicar acompanhamento com psiguiatria.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Critérios propostos (DSM V):

A. Arrancar o próprio cabelo de forma recorrente, resultando em perda de cabelo.

FICHA CLÍNICA

- B. Tentativas repetidas de reduzir ou parar o comportamento de arrancar o cabelo.
- C. O ato de arrancar cabelo causa sofrimento significativo ou prejuízo no funcionamento social, profissional ou em outras áreas importantes.
- D. O ato de arrancar cabelo ou a perda de cabelo não se deve a outra condição médica (p. ex., uma condição dermatológica, como alopecia areata).
- E. O ato de arrancar cabelo não é mais bem explicado por outro transtorno mental.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre predominantemente no sexo feminino.



TOME CUIDADO!

A Tricotilomania pode cursar com tricotilofagia: hábito de comer cabelos. Esse ato pode gerar, dentro do TGI, tricobezoares, massas formadas pelo cabelo ingerido que podem causar um quadro obstrutivo alto por impactação gástrica. Muitas vezes, é necessária intervenção cirúrgica.





O QUE É?

Causa mais comum de alopecia difusa, pode ser um distúrbio crônico ou transitório. Trata-se de uma mudança anormal no ciclo folicular que leva à queda prematura do cabelo.

Ocorre alguns meses após evento deflagrante, que pode ser cirurgia de grande porte, doença grave, parto, desnutrição protéica ou calórica, doenças sistêmicas (anemia ferropriva, LES, Hipo ou Hipertireoidismo) medicamentos (Varfarina, Heparina, PTU, Lítio, beta-bloqueador, Interferon, retinóides, Colchicina, Gabapentina, ACO e anabolizantes), drogas, e estresse emocional grave. Com frequência a causa iniciante não é clara.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Deve-se tratar a condição de base ou evitar o fator preciptante. Para a alopecia, pode-se tentar camuflagem estética e/ou Minoxidil tópico.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES? ALOPECIA

EFLÚVIO TELÓGENO

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Redução aguda ou crônica na densidade capilar do couro cabeludo. A perda dos fios pode ser de leve a intensa, podendo ocorrer perda de até 50% do cabelo nos casos mais severos. A progressão para alopecia completa não ocorre.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Na história do paciente, questionar o curso da perda do cabelo, características, história médica prévia e possíveis eventos deflagrantes. No exame físico, realizar exame minucioso do couro cabeludo, da pele ao redor e do cabelo. A presença de cicatrizes, pústulas, inflamação ou outras alterações sugere outra afecção. Teste de Tração positivo em todo couro cabeludo.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em mulheres, entre 30-60 anos.

O QUE É?

Doença infecciosa causada pela espiroqueta Treponema pallidum, transmitida principalmente pela via sexual. Evolui com períodos sintomáticos e episódios de latência clínica.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O padrão-ouro é a **pesquisa direta** do *T. pallidum*, em raspagem da lesão primária ou punção de linfonodos, pelo método do campo escuro. Essa é a maneira mais sensível de identificar doença ativa. VDRL (sorologia não-treponêmica), apesar da alta sensibilidade, não é específico, positivando em outras doenças, deve ser usado apenas como triagem. Já o **FTA-Abs** (principal sorologia treponêmica) é muito específico, e pode positivar também em casos tratados. O Ministério da Saúde estabelece que o diagnóstico sorológico é dado com um teste treponêmico positivo + um teste não treponêmico positivo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratar com **Penicilina G parenteral** (normalmente, Penicilina Benzatina), IM, 2,4 milhões UI, dose única. Opções devem ser consideradas se alergia, e incluem Cetriaxone e Doxiciclina.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

SÍFILIS

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Adquirida principalmente pela via sexual, mas existe a possibilidade de transmissão via placentária.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Se manifesta em três fases, com períodos de latência (clinicamente silenciosos) entre elas:

Sífilis Primária: lesão rósea, ulcerada, endurecida, geralmente única (cancro duro), indolor, na mucosa ou pele onde houve o contato infeccioso, geralmente acompanhada de adenopatia.

Sífilis Secundária: lesões cutaneomucosas não ulceradas, como pápulas e placas eritematosas generalizadas (roséolas), lesões erosivas e pustulosas, condilomas, placas nas mucosas, alopecia e madarose. Pode ocorrer sintomas constitucionais (febre, cefaleia, artralgia), linfadenopatia, alterações renais e hepáticas, além da possibilidade da doença alcançar o SNC.

Sífilis Terciária: ocorre de 3 a 20 anos após infeccção, com formação de granulomas em pele, mucosas e orgãos. Atualmente pouco frequente, graças a eficácia do tratamento nas fases iniciais.

ERITRODERMIA - ALOPECIA - LINFADENOPATIA

O QUE É?

ALOPECIA ANDROGENÉTICA

Trata-se de um causa genética de alopecia que se manifesta a partir da puberdade.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Afinamento e redução na densidade do cabelo (couro cabeludo visível) ou ausência de pelos. Homens apresentam padrão na linha anterior ("entradas"). Mulheres apresentam padrão na linha média e na região parietal. A majoria dos

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. História de perda capilar lentamente progressiva + miniaturização folicular no exame e teste de tração negativo, é o quadro sugestivo. Dermatoscopia pode revelar anisotricose (variações no diâmetro do folículo piloso) antes da alopecia se tornar clinicamente visível. casos não apresenta aumento de andrógenos. Entretanto, quando observa-se hiperandrogenemia (acne, hirsutismo, acantose nigricans, infertilidade, obesidade), investigar carcinoma adrenal.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em homens > 50 anos, mas pode ocorrer em mulheres entre os 20-40 anos (principalmente se hiperandrogenismo).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento tem duração mínima de um ano, consiste em Minoxidil tópico + Finasterida oral, este último só para homens. Em jovens < 25 anos, uma opção é o transplante capilar.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ALOPECIA

PULO DO GATO

Causas de Hiperandrogenismo: Síndrome dos Ovários Policísticos, Hiperplasia Adrenal, Sindrome de Cushing (tanto pela Doença de Cushing como por tumores ectópicos produtores de ACTH), uso de drogas androgênicas e neoplasias produtoras de androgenos (que apresentam instalação rápida, tendo como exemplo tumores ovarianos e turmores adrenais).

Atenção para pacientes com quadro clínico de acne, hipocalemia e hirsutismo de instalação rápida (semana a meses): afastar carcinoma adrenal!

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. MEROLA, J. Overview of cutaneous lupus erythematosus. UpToDate, 2018.
- 2. CLARKE, J. Initial management of discoid lupus and subacute cutaneous lupus. UpToDate, 2018.
- 3. KHUMALO, N. Traction alopecia. UpToDate, 2018.
- JACOBE, H. Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of morphea (localized scleroderma) in adults. UpToDate, 2018.
- 5. JACOBE, H. Treatment of morphea (localized scleroderma) in adults. UpToDate, 2018.
- 6. DENTON, C. Overview and classification of scleroderma disorders. UpToDate, 2018.
- 7. PRYSTOWSKY, S. Cutaneous manifestations of sarcoidosis. UpToDate, 2018.
- 8. PRYSTOWSKY, S. Management of cutaneous sarcoidosis. UpToDate, 2018.
- 9. MESSENGER, A. Clinical manifestations and diagnosis of alopecia areata. UpToDate, 2018.
- 10. MESSENGER, A. Management of alopecia areata. UpToDate, 2018.
- 11. BERGFIELD, W. Telogen effluvium. UpToDate, 2018.
- 12. DONOVAN, J. Treatment of androgenetic alopecia in men. UpToDate, 2018.
- 13. SHAPIRO, J. Evaluation and diagnosis of hair loss. UpToDate, 2018.
- 14. TREAT, J. Tinea capitis. UpToDate, 2018.
- 15. PARK, K. Skin picking (excoriation) disorder and related disorders. UpToDate, 2018.



BATALHA DAS SÍNDROMES

27/02/2013 14h47 - Atualizado em 27/02/2013 16h37

'Ficamos sem reação', diz mãe de garota que teve cabelo roubado

Caso aconteceu no bairro de Mussurunga, em Salvador. Família registrou a ocorrência na Delegacia do Adolescente Infrator.

Segundo o relato publicado em uma rede social pela irmã da jovem, a adolescente conversava com uma amiga no dia 11 de fevereiro, no bairro de Musssurunga, quando foi abordada por outra jovem que lhe surpreendeu com ameaças e uma tesoura nas mãos. A vítima conversou com o G1 e contou os detalhes do crime. "Eu estava conversando com minha amiga, era umas 14h30, quando a menina chegou com a tesoura e me perguntou se eu escolhia o celular ou o cabelo. Eu disse que o cabelo não, aí ela pegou meu celular, colocou na cintura e começou a cortar meu cabelo mesmo assim", disse a adolescente. Segundo ela, depois de cometer o crime, a agressora devolveu o celular e saiu andando pelas ruas do bairro.

"Não tive reação na hora, foi um roubo inusitado, mas depois com o tempo a ficha foi caindo e eu percebi que estava sem meu cabelo. Minha amiga tentou chamar alguém para ajudar, mas a rua estava deserta. Eu percebi também que podia ter sido pior, pelo menos eu estava bem", comentou a vítima.

Aline Alencar, irmã da adolescente, informou que a mãe da agressora foi contatada e teria dito que a menina confessou o crime. Segundo ela, a responsável afirmou que a jovem cortou os cabelos da jovem para fazer um aplique nos próprios cabelos. "Ela disse que a filha queria fazer um megahair porque a mãe estava sem dinheiro", contou Aline.



Jovem mostra o cabelo antes e depois do roubo (Foto: Aline Alencar/Arquivo Pessoal)

Fonte da notícia: G1 Bahia

Revoltada, com o cabelo pela metade, sem pegar nenhum tipo de penteado, a adolescente não saia mais de casa. Ficava horas no Facebook e no Instagram, lembrando e buscando seu cabelo roubado, tão lindo, virgem de química, que cultivou por tantos anos... Um belo dia, meio que por acaso, ao olhar as fotos na internet, ela deu de cara com ele: seu cabelo! Ela viu o caimento, o fio, as mechas...

- É ele, mãe! Eu juro!
- Você está pirada! dizia a mãe. Vou te levar no psicólogo! À rezadeira! Ao hospício!

A filha insistia. Sem apoio, quebrou o porquinho do dinheiro da família, pegou um ônibus para o aeroporto e partiu para São Paulo em busca do seu sonho: recuperar o seu cabelo perdido.

Na porta da emissora de TV, os seguranças chegaram tarde:

- Eu comprei! Comprado não é roubado!
- Comprou o quê, sua piriguete? Devolva o que é meu!

E num ímpeto, Soraia arrancou o "mega" de Sabrina Pato, que ficou apenas com um montinho de cabelos no alto da cabeça. Uma confusão! Deu imprensa, polícia e televisão.

Na delegacia, a nossa heroína propôs:

- Então... Se vocês acham que eu estou maluca, façam o teste de DNA do cabelo com o meu!

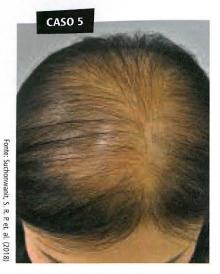
Mas não havia verba para aquele tipo de coisa. Tudo já ia virar uma piada rápido, quando o Programa do Dudu se dispôs a pagar o DNA do cabelo sem dono. No grande dia, o país inteiro esperava o resultado. Em Salvador, o povo fazia festa no Farol da Barra, com Olodum ao vivo! Mussurunga parou! Virou festa! Mas todos sabiam que era viagem da menina Soraia, e que tudo não ia dar em nada...

Expectativa para mais uma risada nacional. Na abertura do envelope, o suspense clássico do Dudu. Quando aberto, a resposta: SIM! O cabelo do megahair de Sabrina Pato tinha o mesmo DNA de Soraia. Abriu-se a investigação. Polícia Federal na jogada! Em poucos dias, estava presa toda a quadrilha internacional, que envolvia tanto funcionários da Alfândega, políticos, atrizes e policiais. Desde tráfico de cabelo chinês até aplique de modelo famosa, tudo foi rastreado. Uma simples mala de cabelo loiro fino e longo chegava a valer 200 mil reais!

Na sede da quadrilha, um catálogo de pedidos dos clientes, com especificações de cor de cabelo do pedido, tom de pele e tipo de cabelo pretendido. Havia pedidos de todo o país!

 A partir das imagens do catálogo de clientes, tente estabelecer a melhor suspeita diagnóstica para cada um dos casos apresentados:





Caso 05: Qual o tipo de alopecia? Se esta paciente refere acnes, hirsutismo e clitoromegalia há 2 meses, tendo no laboratório, como única alteração, K: 2,5 mg/dL, qual o diagnóstico mais provável?



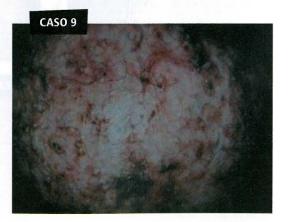
Fonte: Bedoya, A. et. al. (2013)



Caso 06: Se esta paciente foi admitida com uma emergência cirúrgica associada a sua alopecia. Qual provavelmente foi esta emergência?



Fonte: Negrete, M. T. M. (2019)



Quais as lesões que prevalecem nesse tipo de alopecia?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: Lúpus Discoide, por ser uma lesão em área fotoexposta, com placas eritematosas e escamosas, além de plugs foliculares. Ocorre também atrofia e despigmentação.

CASO 02: Lúpus Pérnio da Sarcoidose: placas translúcidas de coloração violácea ou nódulos quase sempre simétricos que se localizam em áreas frias como o nariz, a face e as orelhas. É uma das formas mais comuns da sarcoidose cutânea, frequentemente associada ao comprometimento crônico do trato respiratório superior e pulmões.

CASO 03: Alopecia Areata, pois o que se vê são áreas circunscritas circulares (diâmentro entre 2 e 5 cm), centrífugas, com ausência total ou quase total de cabelos no couro cabeludo, sem alterações ou levemente eritematosas (não cicatricial). Lembrar que estas áreas de alopecia podem também ocorrer fora do couro cabeludo.

CASO 04: Eflúvio Telógeno. Alopecia difusa não cicatricial. A pele do cabelo e ao redor dele parece sadia, sem cicatrizes, pústulas, inflamação ou outras alterações. Causa mais comum de alopecia difusa e, de forma característica, ocorre 3-4 meses após evento estressante, doença ou cirurgia.

CASO 05: Alopecia Androgenética, pois há redução na densidade do cabelo (couro cabeludo visível) ou ausência de pelos na região do couro cabeludo, geralmente frontal. Homens apresentam um padrão na linha anterior ("entradas"), na região parietal ou vértex, mas mulheres podem ter um padrão de alopecia tanto na linha média como na região parietal. Se uma mulher com padrão de alopecia androgenética refere acnes, hirsutismo e clitoromegalia estamos diante de um quadro de hiperandrogenismo. Neste momento, devem ser feitas as dosagens dos andrógenos e outros hormônios envolvidos neste eixo. As suspeitas a serem afastadas, inicialmente, são condições como Sindrome dos Ovários Policísticos (SOP), Síndrome de Cushing (hipercortisolismo), síndrome HA-IR-AN (HA - hiperandrogenismo; IR - resistência à insulina; AN - acantose nigricans), neoplasia adrenal e Hiperplasia Adrenal Congênita (forma tardia). Nesse ponto, o tempo de desenvolvimento da doença pode ser um pista para sinalizar entre causas benignas ou malignas (estas últimas, de evolução recente). Neste caso, um ponto decisivo é a presença de alteração metabólica, com hipocalemia importante, sinalizando para um hiperaldosteronismo ou algum outro hormônio que, pelo excesso, exerce ação semelhante (cortisol, por exemplo). Isto restringiria as suspeitas à neoplasia adrenal - com produção de múltiplos hormônios e causando hiperandrogenismo e hiperaldosteronismo -, Síndrome de Cushing ou HAC (forma tardia). Infelizmente, para a paciente, sem relato de ganho de peso ou outros estigmas de Cushing, e se a apresentação for de poucas semanas a meses, a condição a ser mais rapidamente afastada é uma neoplasia adrenal maligna. Indiretamente, a investigação hormonal contemplará as demais.

CASO 06: Caso de Tricotilomania, com provável tricotilofagia (hábito de comer cabelos) que pode causar um quadro obstrutivo alto por impactação gástrica (tricobezoar). Quadro associado a distúrbios psicológicos ou psiquiátricos, principal causa de formação dos tricobezoares devido à ingestão do próprio cabelo. Pode estar presente massa palpável na região hipogástrica e, dependendo do tamanho do tricobezoar poderá ser necessária intervenção endoscópica e/ou cirúrgica (gastrotomia anterior).

CASO 07: Tinea Capitis. Lesão muito sugestiva: descamação, placas demarcadas com pontos negros (cabelos tonsurados). Pode ocorrer placas úmidas com pústulas (quérion).

CASO 08: Pelo padrão de placas dispersas mal delimitadas (conhecido como "roído de traça"), a melhor suspeita é a de Sífilis Secundária.

CASO 09: Cicatrizes, inflamações e pústulas, direcionando para o grupo das alopecias cicatriciais.



ERITRODERMIA

AUTORES

Clístenes Queiroz Leonardo Rabelo Viviane Torres

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

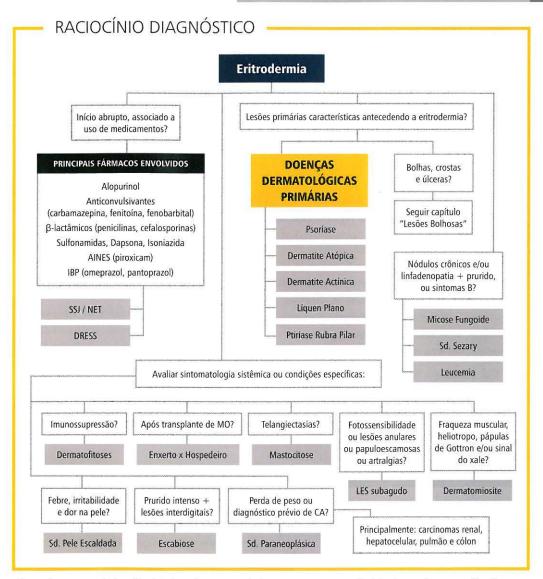
DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS, 665 DOENÇAS DERMATOLÓGICAS SECUNDÁRIAS, 671



ERITRODERMIA

O QUE É?

Eritema (vermelhidão) difuso, com descamação da pele, envolvendo a totalidade ou maior parte da área da superfície corporal (geralmente, ≥ 90%).



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Eritrodermia é uma condição rara, que pode ocorrer em qualquer idade, em ambos os sexos, sendo mais frequente em adultos mais velhos e em homens. Nesta síndrome, o paciente apresenta **pele vermelha**, quente e endurecida ao toque, além de apresentar comumente uma **descamação**, que pode ser na forma de escamas grandes ou em aspecto de farelo. Na definição clássica, mais de 90% da pele está envolvida, mas neste capítulo abriremos margem para diagnósticos comuns de eritrodermia, que podem não chegar a esse grau de comprometimento.

É a apresentação clínica de diversas doenças cutâneas e sistêmicas. A causa mais comum é a exarcebação ou complicação de doenças dermatológicas primárias, principalmente Psoríase e Dermatite Atópica. Entretanto, as possibilidades etiológicas vão de reações de hipersensibilidade a drogas, a neoplasias como Síndrome de Sezary.

Antes de nos debruçarmos sobre este tema instigante, vamos iniciar de cara chamando a atenção para um grupo de doenças que se caracteriza pela potencial gravidade de suas apresentações clínicas:

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

SSJ - Síndrome de Stevens-Johnson

NET - Necrólise Epidérmica Tóxica

DRESS - Reação à Droga com Eosinofilia e Sinais Sistêmicos (sigla em inglês)

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON & NECRÓLISE EPIDÉRMICA TÓXICA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

São reações mucocutâneas graves mais comumente desencadeadas por medicamentos, caracterizadas por necrose extensa, com desprendimento da epiderme. Fazem parte do espectro de uma mesma doença, e são distinguidas pela gravidade, com base na extensão de superfície corporal (pele e/ou mucosa) envolvida:

SSJ: acomete < 10% da superfície corporal;

NET: acomete ≥ 30% da superfície corporal;

Sobreposição SSJ/NET: acomete entre 10 e 30% da superfície corporal.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico! Não há critérios diagnósticos bem definidos, os achados laboratoriais e histopatológicos são inespecíficos. Eosinofilia é incomum. Pode-se encontrar anemia e linfocitose. Biópsia pode excluir outros diagnósticos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O paciente apresenta: exposição medicamentosa 1 a 4 semanas antes do início dos sintomas + doença febril + acometimento de mucosa e/ou erupções cutâneas dolorosas + eritema difuso que progride para vesículas ou bolhas, com necrose e destruição da epiderme de grau variável.

Podemos observar no exame físico desses pacientes o **Sinal de Nikolsky**, que corresponde ao descolamento das camadas externas da pele à digitopressão do examinador.

EM QUEM OCORRE?

Existem **fatores de risco**: infecção pelo HIV, infecções virais, doenças autoimunes (eg, LES), neoplasias e fatores genéticos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ERITRODERMIA LESÕES BOLHOSAS

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Principal medida: suspender droga suspeita! Esses pacientes possuem um dano epitelial e complicações semelhantes a grades queimados, por isso, é importante o tratamento de suporte: analgesia, hidratação, suporte nutricional, vigilância infecciosa, tratamento de infecções cutâneas secundárias e de distúrbios hidroeletrolíticos.

PULO DO GATO

Infecção por Mycoplasma pneumoniae é a **segunda etiologia mais comum** de SSJ/NET. Para confirmar a infecção, solicite PCR e sorologia específica.



SINAIS NA SSJ/NET

Observe, nesta seção, os achados possíveis em pacientes com Síndrome de Stevens-Johnson ou Necrólise Epidérmica Tóxica:



Fig. 1 - Acometimento de mucosa na SSJ/NET.



Fig. 2 - Erupções cutâneas na SSJ/NET.



Fig. 3 - Necrose e destruição da epiderme.



Fig. 4 - Sinal de Nikolsky (descamação à digitopressão).

REAÇÃO À DROGA COM EOSINOFILIA E SINAIS SISTÊMICOS (DRESS)



O QUE É?

Do inglês Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS), trata-se de uma reação de hipersensibilidade induzida por droga, potencialmente fatal que inclui: erupção cutânea, anormalidades dermatológicas (eosinofilia, linfocitose), linfadenopatia e envolvimento orgânico.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes em uso das medicações mais comumente envolvidas: antiepilépticos (ex. carbamazepina, fenitoina e fenobarbital) e alopurinol.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Surgimento de **erupções cutâneas** (morbiliforme progredindo para eritema confluente e infiltrado, ou eritrodermia esfoliativa) + **febre** + **linfade-nopatia** + **envolvimento orgânico** (na avaliação laboratorial), 2 a 6 semanas após exposição a droga sabidamente causadora de DRESS.

Mnemônico para as manifestações:

Dermatológico (erupção morbiliforme)

Rede linfática (linfadenopatia)

E Eosinofilia

R

S

Sistêmico (fígado, pulmão, rim)

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Suspeitar clinicamente. Investigação laboratorial para excluir outras condições semelhantes e avaliar extensão e gravidade envolvimento visceral:

Hemograma + esfregaço sanguíneo: eosinofilia periférica (> 700 μ L) e/ou linfocitose (> 4500 μ L) e/ou linfócitos atípicos;

Avaliação hepática: **FA** > 1,5x limite superior, em pelo menos duas medições. **ALT** > 2x limite superior, em pelo menos duas medições;

Sorologias de hepatites virais negativas (excluir hepatites se alterações hepáticas);

Aumento moderado de creatinina, proteinúria leve, e/ou sedimento urinário com eosinofilúria;

Biópsia de pele: método pouco utilizado, com achados inespecíficos. Em alguns contextos, pode contribuir para a suspeita diagnóstica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Identificação e suspensão do fármaco + corticoide tópico. Se nefrite ou pneumonia intersticial, corticoide sistêmico (**Prednisona** 0,5-2 mg/kg/dia). Acometimento hepático grave pode exigir transplante hepático.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ERITRODERMIA - LINFADENOPATIA









Imagens: Logical Images, Inc. 2012

COM QUAIS MEDICAMENTOS SE PREOCUPAR?

A hipersensibilidade dermatológica à medicamentos pode ocorrer com uma grande variedade de drogas, e de maneira indivíduo-específica. Erupções maculopapular/morbiliforme e outras farmacodermias, são efeitos colaterais conhecidos de alguns fármacos. No caso específico da eritrodermia, uma série de medicamentos são vistos mais comumente como desencadeadores dessa síndrome:

FÁRMACOS FREQUENTEMENTE ASSOCIADOS A ERITRODERMIA		
Alopurinol	Fenobarbital	Sais de ouro
Bevacizumab	Hidroxicloroquina	Sulfametoxazol-Trimetoprim
Carbamazepina	Imatinibe	Sulfassalazina
Clorpromazina	Inibidor de Bomba de Próton	Retinoides
Dapsona	IECA	Talidomida
Eritropoetina	Isoniazida	Terbinafina
Estreptomicina	Penicilina	Vancomicina
Fenitoína	Piroxicam	

25.1 DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS

Nesse grupo, incluímos as doenças que se caracterizam pelo acometimento primário da pele. Mais do que as reações de hiperssensibilidade a medicamentos (já apresentadas), essas são as **principais causas de eritro-dermia**. A investigação clínica começa questionando o paciente sobre diagnóstico prévio de doenças dermatológicas, ou mesmo sobre a presença de lesões primárias características dessas doenças. Muitas vezes, essas lesões específicas de cada etiologia podem ser identificadas na pele durante o contexto de eritrodermia.

Isso porque, a eritrodermia nessas causas costuma ser uma exacerbação da doença inflamatória primária. Alguns **fatores precipitantes**, principalmente na Psoríase (principal causa de eritrodermia), incluem: descontinuação da terapia com corticoides ou imunossupressão, doenças sistêmicas adquiridas, fotossensibilidade, medicações e infecção por HIV.



DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS

Placas eritematosa + descamação severa + doença ungueal?

Psoríase

Sempre importante chamar atenção: Psoríase é a principal causa de eritrodermia!

PSORÍASE

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Doença inflamatória crônica da pele, imunomediada por linfócitos T e células dendríticas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A forma clássica da lesão são placas eritematosas bem delimitadas com escamas prateadas que predominam em áreas extensoras e em geral são simétricas. Outras formas clínicas são: psoríase gutata (múltiplas pápulas e placas psoriasícas, em geral menores de 1cm); psoríase pustular (eritema, descamação e pústulas superficiais); psoríase eritrodémica (eritrodermia esfoliativa generalizada); psoríase inversa (predomina em áreas flexoras); psoríase unqueal (alterações da matriz e/ou do leito ungueal).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA - ALOPECIA - ARTRITE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico baseado no exame físico e na identificação das lesões clássicas. Casos desafiadores podem exigir biópsia das lesões.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nos casos leves, pode-se utilizar corticoides e emolientes tópicos. Para casos moderados a grave, deve-se realizar fototerapia, se possível, associada ou não a farmacoterapia sistêmica (que inclui Metotrexato 7,5-25 mg/semana em administração única, com Ciclosporina, retinoides e imunobiológicos como opções).

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em adultos, sem preferência por sexo. Pode haver história familiar positiva.



TOME CUIDADO!

Eritrodermia pode ser a manifestação inicial da psoríase! Assim como a artrite psoriásica (15% dos pacientes não tem acometimento cutâneo no início da doença).

SINAIS CLÍNICOS NA PSORÍASE



Como você percebeu na ficha clínica, o diagnóstico de Psoríase é essencialmente clínico, baseado no reconhecimento das lesões e achados clássicos da doença. As placas eritematosas bem delimitadas com des-

camação evidente são bem características, mas uma dica importante é o acometimento unqueal, que ajuda muito na diferenciação diagnóstica. Observe algumas imagens da doença:



Fig 10 a 13 - Psoríase eritrodérmica. Observe que é possível perceber a lesão elementar psoríasica (placas eritematosas e descamativas bem delimitadas) mesmo em contexto de eritrodermia.

DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS

História de atopia, pele seca, prurido e liquenificação em dobras?

Dermatite Atópica

DERMATITE ATÓPICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Dermatite inflamatória crônica que se associa a outras formas de atopia (asma, rinite alérgica) e se caracteriza por pele seca lesões pruriginosas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico essencialmente clínico, com base nas lesões e características sugestivas de atopia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Hidratar a pele, evitar contato com alérgenos ambientais. Corticoide tópico na fase inflamatória da doença e anti-histamínico se prurido.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

EM QUEM OCORRE?

Pacientes com história pessoal/familiar de atopia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sinais cardinais são pele seca e prurido. As lesões predominam em áreas flexoras. Possui períodos de remissão e exacerbação, logo as lesões variam com a fase da doença: Lesões agudas incluem pápulas eritematosas e vesículas exsudativas; as lesões crônicas são pápulas eritematosas secas escoriadas + espessamento.

ERITRODERMIA - PRURIDO







Fig 14 e 15 - Pápulas e liquenificação em dobras na Dermatite Atópica

Fig 16 - Eritrodermia na Dermatite Atópica

nagem: VisualDx.com

DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS

Lesões iniciais em áreas fotoexpostas + paciente idoso?

Dermatite Actinica

DERMATITE ACTÍNICA ATRÓFICA



O QUE É?

Erupção eczematosa persistente em áreas fotoexpostas. Parece possuir base imunológica.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES? ERITRODERMIA

EM QUEM OCORRE?

Homens mais velhos, com exposição solar ocupacional significativa. Parece haver associação com dermatite atópica e infecção pelo HIV.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Manchas eczematosas em face, pescoço, mãos e áreas fotoexpostas + liquenificação, pápulas e placas. Com a evolução da doença, o paciente

pode apresentar lesões até mesmo em áreas não fotoexpostas, podendo evoluir com eritrodermia.

> Fig 17 - Manchas e liquenificação em face na dermatite actínica.



Imagem: VisualDx.com

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico: lesões associadas a fotoexposição em pacientes idosos. A biópsia de pele pode ajudar em casos duvidosos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Baseado na **proteção solar** e recomendação de evitar a fotoexposição. Corticoides tópicos, Tacrolimus e/ou emolientes podem ajudar, mas não há terapia específica.

DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS

Pápulas poligonais, violáceas e pruriginosas + estrias de Wickham?

Líquen Plano

LÍQUEN PLANO

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença inflamatória de causa desconhecida (provavelmente, imunomediação) que afeta pele, unhas, mucosa oral, genital e esôfago.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Erupção papular coalescente formando placas de superficie plana com as seguintes características: placas/pápulas, poligonal, pruriginosa, purple (regra dos 4P's). Na superfície das lesões são observadas linhas brancas, conhecidas como estrias de Wickham. Os locais mais acometidos são tornozelo e face flexora do punho. Pode ocorrer lesões disseminadas. O prurido é intenso.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em adultos entre 30-60 anos. Há alguma associação com infecção por Hepatite C.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico e biópsia, se necessário. Um achado muito sugestivo de Líquen Palno na dermatoscopia são as estrias de Wickham.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoide tópicos de alta potência. Corticoides sistêmicos (segunda linha de tratamento, 30-60 mg/dia por 4-6 semanas) se forma disseminada, e fototerapia. Pacientes podem se beneficiar da administração intralesional de corticoides.

DOENÇAS DERMATOLÓGICAS PRIMÁRIAS

Queratose palmoplantar e folicular + placas vermelho-alaranjadas?

Ptiríase Rubra Pilar

O QUE É?

PTIRÍASE RUBRA PILAR

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dermatose inflamatória rara, classificada em 6 tipos clínicos, baseado na idade de início, apresentação clínica e prognóstico esperado. Mais comuns são as tipo I (adulto) e tipo III (juvenil).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é baseado nos **achados clínicos** e na histopatologia da **biópsia de pele.**

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não é bem definida. **Tratamento tópico** (eg, corticoides, queratolíticos, tretinoína) ajudam nos sintomas. O controle da doença é com terapia sistêmica: **Isotretinoína** (1 mg/kg/dia) ou **Acitretina** (0,5 mg/kg/dia). Metotrexato 5-25 mg/sem é a segunda linha do tratamento.

As lesões se caracterizam por hiperqueratose folicular, hiperqueratose palmoplantar e placas vermelho-alaranjadas; além de áreas bem demarcadas de pele não envolvida. Cotovelos e joelhos são locais comuns de envolvimento. Eritrodermia é uma complicação frequente.

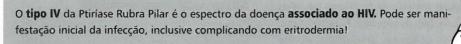
EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer em ambos os sexos, em todas as etnias e faixas etárias (com subtipos diferentes). Distribuição bimodal, picos durante a primeira e quinta década de vida.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

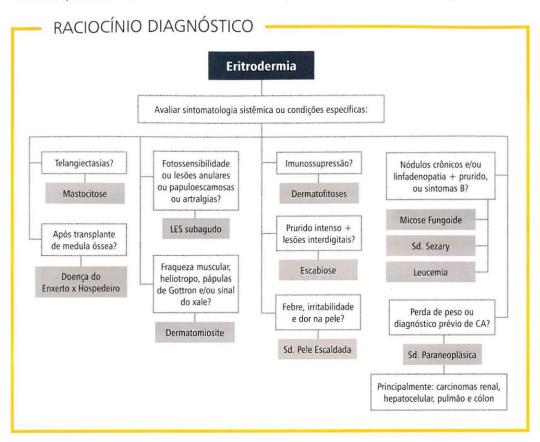
ERITRODERMIA

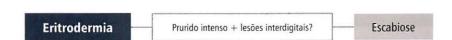
PULO DO GATO



25.2 DOENÇAS DERMATOLÓGICAS SECUNDÁRIAS

Abordaremos aqui doenças de acometimento sistêmico que podem levar a eritrodermia. Diferente das doenças primárias onde o raciocínio se volta para o tipo de lesão elementar, para considerar esses diagnósticos você deve questionar outros sintomas sistêmicos e condições do paciente. Observe o fluxograma:





Você encontra a ficha clínica de Escabiose no capítulo "Prurido".

Escabiose: Apresenta-se com pápulas eritematosas e muito pruriginosas, com distribuição características (região flexora de punhos e extensora de cotovelos, periumbilical, cintura, região inferior de nádegas). Pode haver intensificação do prurido à noite. Em **pacientes com imunidade celular comprometida** (HIV, Hanseníase), pode ocorrer doença disseminada com eritrodermia associada.

Eritrodermia

Imunossupressão?

Dermatofitoses

São as principais **infecções fúngicas** da pele, cabelo e unhas, com manifestações clínicas variáveis, tais como: **Tinea Pedis, Tinea Corporis, Tinea Cruris, Tinea Capitis**. A distribuição típica é com acometimento de couro cabeludo, pé, unha e região inguinal. O diagnóstico é clínico. A **imunossupressão** aumenta o risco de doença extensa. As manifestações clínicas são diversas, variando desde pápulas até lesões vesículo-bolhosas e hiperqueratose, mais comumente se apresentando com lesões circulares com bordas elevadas eritematosas, com centro livre de doença.

Você encontra a ficha clínica de Tinea Corporis no capítulo "Prurido".

Eritrodermia

Febre, irritabilidade e dor na pele?

Sd. da Pele Escaldada Estafilocócica

SÍNDROME DA PELE ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença cutânea causada através da disseminação hematogênica de toxinas produzidas pelo Staphylococcus aureus para a pele.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em lactentes e crianças pequenas. Pode ocorrer em adultos com DRC. Geralmente, há um foco infeccioso prévio (impetigo, conjuntivite, pneumonia por S. aureus, piomiosite, etc.).

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é essencialmente clínico! É importante identificar o foco primário da infecção e retirar amostras para culturas (as lesões de pele não servem pois são estéreis!), principalmente para investigar susceptibilidade bacteriana. Se incerteza diagnóstica, biópsia de pele.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ERITRODERMIA - LESÕES BOLHOSAS

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Eritema macular + dor na pele. Começa em aréas de dobras, e em poucos dias evolui para eritrodermia. Bolhas flácidas podem surgir, dando a aparência de pele queimada por água fervente. A doença poupa mucosa.

Febre, irritabilidade, mal-estar e resistência à alimentação são comuns. Além disso, os pacientes podem complicar com desidratação e infecções.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Interne o paciente! De preferência em unidade de queimados ou UTI. **Hidratação IV** e correção de distúrbios hidroeletrolíticos é essencial. Erradicar a infecção com antibióticos:

Nafcilina ou **Oxacilina IV** 100-150 mg/kg/dia, em frações a cada 6 horas (max: 12 g/dia).

Opções: Cefazolina IV (50-100 mg/kg/dia, max: 6 g/dia); Vancomicina IV (45 mg/kg/dia, max: 2 g/dia).

Eritrodermia Nódulos cutâneos crônicos e/ou linfadenopatia + prurido, ou sintomas B? Sd. Sézary Leucemia

SÍNDROME DE SÉZARY

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Trata-se de uma variante leucêmica agressiva do linfoma cutâneo de células T. Diferente da Micose Fungoide, cursa sempre com eritrodermia.

EM QUEM OCORRE?

É uma doença de adultos mais velhos (> 30 anos). Parece haver relação da doença com exposição a agentes químicos em áreas industriais.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Solicitar biópsia de pele (pode ser inconclusiva), exame do esfregaço sanguíneo (procurar células de Sézary ≥ 1000 células/µL), citometria de flu-xo (população anormal de linfócitos no sangue) e PCR para análise do receptor das células T (apresenta rearranjo e clonalidade). A eritrodermia é um critério clínico essencial!

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O quadro abre já com o **eritema disseminado**, escamoso e endurecido. Progride até cobrir > 80% do corpo. Pode cursar com: queratose pilar, alopecia, ectrópio, queratodermia, hipertrofia ungueal, erosões e liquenificação.

Além disso, cursa com **linfadenopatia** periférica, **prurido** importante, e pode complicar com infecções e outros cânceres (eg, LH, LNH, melanoma).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento deve ser feito com especialistas. Geralmente, associa-se: **terapia tópica** (eg, foto-terapia, corticoides tópicos) + **terapia sistêmica** (retinoides, interferons, Metotrexato). A doença é recidivante e agressiva (sobrevida de 3-4 anos).

ERITRODERMIA - LINFADENOPATIA

PULO DO GATO

MICOSE FUNGOIDE X SÍNDROME DE SEZARY: COMO DIFERENCIAR?

Ambas podem aparecer com o quadro de eritrodermia. A chave do diagnóstico está em como a doença te procura. A Síndrome de Sezary é uma leucemização do linfoma cutâneo de células T. Portanto, costuma ser um paciente já em acompanhamento pela neoplasia e que, agudamente, evolui com eritema difuso. Enquanto que a micose fungoide costuma se apresentar com placas eritematosas ou hipocromicas e, que, mais lentamente, evoluem com eritema difuso.

Você encontra a ficha clínica de Micose Fungoide no capítulo "Prurido".



Eritrodermia

Fraqueza muscular, heliotropo, pápulas de Gottron e/ou sinal do xale?

Dermatomiosite

DERMATOMIOSITE E POLIMIOSITE



O QUE É?

Encontram-se no grupo das miopatias inflamatórias idiopáticas. Na dermatomiosite, a miopatia ocorre associada a lesões de pele. Importante papel da autoimunidade por células B (na dermatomiosite) e por células T (na polimiosite).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é sugerido pela clínica e epidemiologia + laboratório sugestivo, isto é:

Elevação de marcadores de lesão muscular, como CPK e aldolase + presença de autoanticorpos, como anti-Jo-1e anti-Mi-2, dentre outros.

A biópsia do músculo pode demonstrar necrose de fibras musculares, infiltrado celular inflamatório, áreas de degenaração e regeneração.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento de escolha envolve o uso de glicocorticóides (Prednisona, 1 mg/kg/dia, sem exceder 80 mg/dia), a princípio em dose alta, com redução gradual, otimizando a terapia entre 9 a 12 meses. Agentes poupadores de corticóide (eg, Azatioprina) podem ser usados.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

FRAQUEZA - ERITRODERMIA - DISPNEIA - ARTRITE - DISFAGIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Fraqueza de padrão miopático. Lesões cutâneas no caso da dermatomiosite, como heliotropo, pápulas de Gottron e rash eritematoso que piora com exposição ao sol (sinal do xale, sinal em V).

Podem ocorrer sintomas sistêmicos como dispnéia crônica (associação com doença pulmonar intesticial), disfagia, poliartrite e sintomas de ICC (por miocardite relacionada à doença).

Calcinose cútis é uma apresentação que pode surgir, especialmente na dermatomiosite juvenil.

EM QUEM OCORRE?

Apresentam predomínio em mulheres (2:1).

A dermatomiosite tem início na infância e na vida adulta. Usualmente, ocorre sozinha, mas pode vir associada a malignidades, doença mista do tecido conjuntivo ou esclerose sistêmica.

A polimiosite tipicamente tem início após os 30 anos. Geralmente ocorre em associação com outras doenças: autoimunes (Doença Celíaca, Crohn, Behçet, Sarcoidose, Hashimoto, Miastenia Gravis); infecções (principalmente, HIV) e uso de drogas. Pode também surgir isoladamente.



Fig 18 - Heliotropo, uma erupção eritematosa periorbital, muito sugestivo da Dermatomiosite.

Imagem: Dugan, E. M. et. al., Dermatology.cdlib.org (CC-BY 3.0)



Fig. 19, 20 - Sinais da Dermatomiosite: Sinal do Xale (acima), eritema irregular em formato de V na parte duperior do tórax. Pápulas de Gottron (ao lado), pápulas eritematosas que ocorrem na face extensora das articulações metacarpofalangianas e interfalangianas.

Imagens: Dugan, E. M. et. al., Dermatology.cdlib.org (CC-BY 3.0)



PULO DO GATO

Quando o paciente apresentar lesões e clínica compatível com fotossensibilidade, você deve pensar em: LES, Dermatomiosite, Dermatite Actínica, Psoríase, Porfiria Cutânea Tarda e Erupção Polimórfica à Luz.



O QUE É?

Distúrbios raros de proliferação e acúmulo de mastócitos, que podem ser limitados a pele ou sistêmicos. A mastocitose cutânea pode assumir várias apresentações, com 3 subtipos principais: cutânea máculo-papular, cutânea difusa e mastocitoma solitário da pele.

EM QUEM OCORRE?

Em crianças, a forma cutânea é mais comum e aparece já no 1º ano de vida. Em adultos, é mais comum a forma sistêmica. Os mastócitos podem provocar crises quando liberam mediadores, e os principais gatilhos dessa liberação são: medicamentos (narcóticos, opioides, AINES), estresse físico, cirurgias, álcool e infecções.

MASTOCITOSE CUTÂNEA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Na pele, a infiltração mastocitária leva à urticária, placas, nódulos, erupções bolhosas, mastrocitomas isolados e telangiectasias. Pode cursar com envolvimento difuso (eritrodermia).

FICHA CLÍNICA

A forma sistêmica inclui uma variedade de sintomas, dependendo do órgão acometido pelo infiltrado: diarreia crônica, dor abdominal, úlceras gastroduodenais, hipertensão portal e ascite, dor musculoesquelética difusa, fraturas patológicas, taquicardia e hipotensão episódicas, linfadenopatia, esplenomegalia, cefaleia, depressão, etc.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ERITRODERMIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico da forma cutânea é clínico e histopatológico, solicitar biópsia de pele. A forma sistêmica exige biópsia de MO ou do órgão afetado + níveis séricos de triptase.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A conduta na forma cutânea é com antihistamínicos e cromoglicatos. Antileucotrienos também podem ser usados. Evitar os gatilhos de liberação dos mediadores.

Eritrodermia

Após transplante de medula óssea?

Doenca do Enxerto x Hospedeiro

DOENÇA DO ENXERTO X HOSPEDEIRO AGUDA

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Trata-se de uma reação imunológica, complicação de um transplante de medula óssea. As células imunes de um enxerto não compatível atacam as células e tecidos do hospedeiro.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes que recebem transplante de MO. Fatores de risco: incompatibilidade HLA, disparidade de gênero entre doador e receptor e a intensidade do regime de condicionamento.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pode ser clínico se o paciente apresenta sintomas dentro de 100 dias após o transplante. Mas como a doença pode se apresentar em qualquer momento após TMO, o diagnóstico pode exigir confirmação histológica (biópsia de pele ou TGI).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Na pele, erupção maculopapular em nuca, orelhas, ombros e mãos, podendo evoluir com eritrodermia, bolhas e necrólise epidérmica.

No TGI, cursa com diarreia, dor abdominal. hematoquezia, náuseas e vômitos. Acomete com frequência o fígado, podendo apresentar alteração laboratorial, hepatomegalia dolorosa, urina escura, acolia fecal, prurido e febre.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Depende da apresentação. Se doença cutânea leve, corticoides tópicos + prevenção com imunomodulação (eg, Ciclosporina). Para doença grave, Metilprednisona 2 mg/kg/dia por várias semanas, seguido de desmame gradual.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ERITRODERMIA - LESÕES BOLHOSAS - DIARREIA - DOR ABDOMINAL

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- CUELLAR-BARBOZA, A., OCAMPO-CANDIANI, J., & HERZ-RUELAS, M. E. Eritrodermia en el adulto: un enfoque práctico para el diagnóstico y tratamiento. Actas Dermo-Sifiliográficas. 109(9): 777-790. 2018.
- 2. DAVIS, Mark D. P. Erythroderma in adults. UpToDate. 2018
- MOCKENHAUPT, Maja. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS). UpToDate. 2018
- 4. HAWKES, Jason E., DUFFIN, Kristina C. Erythrodermic psoriasis in adults. UpToDate. 2018
- 5. SAMEL, Andrew D., CHU, Chia-Yu. Drug eruptions. UpToDate. 2018
- 6. WESTON, William L., HOWE, Willian. Overview of dermatitis (eczema). UpToDate. 2018.
- 7. OWEN, Cindy. Cutaneous manifestations of internal malignancy. UpToDate. 2019.
- 8. KIM, Ellen J., ROOK, Alain H. Treatment of Sézary syndrome. UpToDate. 2019.
- HIGH, Whitney A. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. Uptodate. 2018.

BATALHA DAS SÍNDROMES

Os casos para exercício desse capítulo são apresentados juntos com a seção "Batalha das Síndromes" do capítulo "Lesões Bolhosas". Sugerimos que você estude os dois capítulos juntos, para ampliar o raciocínio dos diagnósticos diferenciais de Eritrodermia.



LESÕES BOLHOSAS

AUTORES

Clístenes Queiroz Leonardo Rabelo Viviane Torres

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

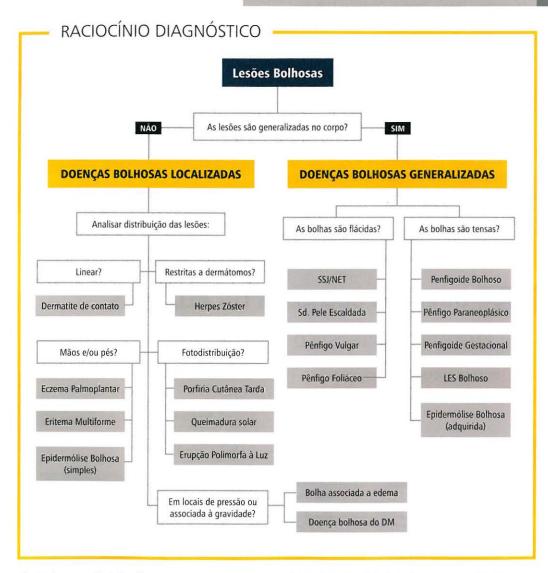
DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS, 682 DOENÇAS BOLHOSAS GENERALIZADAS, 689 BATALHA DAS SÍNDROMES, 695



LESÕES BOLHOSAS

O QUE É?

Bolhas são lesões cutâneas elevadas de conteúdo líquido não-pustuloso, maiores que 1 cm (lesões < 1 cm são chamadas de vesículas.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

A formação de bolhas na pele podem ocorrer devido a uma série de processos patológicos, para além das queimaduras graves. Isso inclui ruptura de móleculas de adesão (como nos distúrbios autoimunes), necrose de células epidérmicas (como em reações a medicamentos), espongiose da epiderme (como na Dermatite de Contato) e até por lesão traumática da pele (bolhas de fricção). Neste capítulo, abordaremos as "doenças bolhosas". Você pode estudá-lo junto ao capítulo Eritrodermia, para melhor aproveitamento.

Diferente das pústulas, as bolhas e vesículas possuem um **conteúdo líquido hialino**. Entretanto, o dano a vasos sanguíneos da pele pode levar a formação de um líquido sanguinolento, no que é chamado comumente de "bolha hemorrágica". Essas lesões evoluem com a formação de crostas.

Para as doenças bolhosas, quase sempre será necessária uma biópsia de pele para confirmação. Mas isso não significa que você não deve solicitar a biópsia com boas suspeitas clínicas! Por isso, investigue clinicamente o quadro do paciente: "As bolhas são localizadas ou generalizadas no corpo?" "Há envolvimento de mucosa?" "Bolhas são tensas ou flácidas?" "Houve exposição a um novo medicamento?", exemplos de perguntas importantes para se fazer.

Fique atento também às doenças perigosas, potencialmente fatais para o paciente, e que você deve saber identificar e manejar de imediato!

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

SSJ - Síndrome de Stevens-Johnson

NET - Necrólise Epidérmica Tóxica

Sd. da Pele Escaldada Estafilocócica

Herpes Zóster disseminada (em imunocomprometidos)

Para o nosso raciocínio diagnóstico sugerido, comece observando seu paciente e incluindo ele em possíveis "Doencas Bolhosas **Localizadas**" ou possíveis "Doencas Bolhosas **Generalizadas**".

26.1 DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS



DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Linear?

Dermatite de contato

O QUE É?

DERMATITE DE CONTATO

FICHA CLÍNICA



Reação inflamatória da pele em resposta ao contato com agente causador de irritação ou alergia.

EM QUEM OCORRE?

É comum em profissionais como cabeleireiros, auxiliares de limpeza, pedreiros, manipuladores de alimentos e trabalhadores industriais.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Cessar contato com agente causador + corticoide tópico, antihistamínicos se prurido intenso e hidratantes após resolução da inflamação.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Ardor, queimação e prurido nas lesões localizadas em áreas de contato com o agente causador, sendo elas placas eritematosas, enduradas, escamosas com ou sem vesículas ou bolhas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico: história + padrão característico das lesões. Biópsia, em caso de dúvida.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - LESÕES BOLHOSAS







Fig. 1-3 - Diferentes lesões na Dermatite de Contato.

Synopsis and Atlas of Lever's Histopathology of the Skin

DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Mãos e/ou pés?

Prurido intenso + lesões agudas recorrente?

Eczema Palmoplantar

ECZEMA PALMOPLANTAR AGUDO



O QUE É?

Também chamado de Eczema Disidrótico, de causa desconhecida ou multifatorial, é uma erupção vesiculo-bolhosa de pés e mãos.

EM QUEM OCORRE?

Acomete predominantemente adultos jovens, com igual incidência entre os sexos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Apresenta-se como uma **erupção vesiculo-bolhosa pruriginosa** em mãos e pés, mais especificamente em região palmar e plantar, ou entre os dedos. Ocorre em crises recorrentes.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Pode ser **clínico**: erupção + prurido + início agudo + recorrência. A biópsia de pele só deve ser realizada para excluir diferenciais ou em casos de falha terapêutica importante.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESÕES BOLHOSAS

Mesmo que um gatilho não seja identificado, **evitar irritantes químicos e físicos** é benéfico. Para o eczema leve/moderado: **corticoides tópicos**. Se doença grave, tratar com **Prednisona** 40-60 mg/dia por 1 semana + redução gradual.





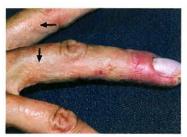


Fig. 4-6 - Erupção bolhosa em mão no Eczema Palmoplantar Agudo.

Goodheart's photoguide to common skin disorders

DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Mãos e/ou pés?

Lesões em alvo + acometimento de mucosa? Eritema Multiforme

O QUE É?

ERITEMA MULTIFORME

FICHA CLÍNICA



por lesões características e associado à infecções, principalmente **vírus herpes simplex** (HSV).

Distúrbio dermatológico imunomediado, definido

EM QUEM OCORRE?

Geralmente, ocorre em adultos jovens (20-40 anos). 90% dos casos são relacionados a infecções, principalmente HSV (além de outros herpes-vírus, Mycoplasma pneumoniae, HIV e outros). Também tem relação com medicamentos (AINES, sulfonamidas, anticonvulsivantes e antibióticos).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A lesão clássica costuma se apresentar com halo eritematoso ao redor de pele sã ou bolha, sendo conhecida como **lesão em alvo**. São distribuidas nas superfícies extensoras das extremidades acrais. O **acometimento de mucosa** é uma característica marcante do quadro.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESÕES BOLHOSAS

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é essencialmente clínico! Baseado nas lesões típicas + padrão de distribuição.

Biópsia pode ser solicitada em caso de dúvida. Pode ser confirmativa ou excluir diferenciais.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nos episódios agudos, corticoides tópicos e anti-histamínicos são usados para a sintomatologia. Acometimento oral grave pode exigir Prednisona 40-60 mg/dia. Acometimento oral, usar colírios de corticoides.

A terapia supressiva é feita geralmente com terapia antiviral (eg, Aciclovir 800 mg/dia), mas deve ser reservada a pacientes muito sintomáticos ou com muitas crises, e é mais eficaz quando o EM é associado a HSV. Se falha terapêutica, recomenda-se Micofenolato, Dapsona ou Azatioprina como opções.







igens: Logical Images, Inc (2010)

Fig. 7-9 - Lesões em alvo do Eritema Multiforme. À direita, acometimento de mucosa da doença.

DOENCAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Mãos e/ou pés?

Criança com lesões bolhosas desproporcionais associadas a trauma?

Epidermólise Bolhosa

O QUE É?

EPIDERMÓLISE BOLHOSA

FICHA CLÍNICA

É um grupo de distúrbios genéticos caracterizados por fragilidade de tecidos epiteliais. O mais comum é a Epidermólise Bolhosa Simples.

EM QUEM OCORRE?

Dependendo da apresentação clínica, a EBS pode se apresentar da infância aos 30 anos (forma localizada), ou ao nascimento (generalizada).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESÕES BOLHOSAS

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A forma localizadas da EBS (mais comum) apresenta bolhas induzidas por trauma ou fricção da pele, normalmentem em pés e mãos. Acometimento oral pode ocorrer.

Já a forma generalizada da doença é grave, acomete também tronco e pescoço, envolve mucosa oral, unhas e pelos. A palma da mão e planta do pé desenvolve hiperqueratose. A doença tende a melhorar com a idade.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A suspeita é clínica, mas o diagnóstico é feito a partir de biópsia de pele com análise hitopatológica por imunofluorescência. Essa análise pode ser definitiva, mas algunas casos irão exigir também análise mutacional do DNA.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não há terapia específica, o tratamento é de suporte e deve ser amplo e multiprofissional. Envolve cuidados com a pele e feridas, acompanhamento nutricional específico, manejo de complicações, etc. O prognóstico da EBS é favorável.

Imagens: Dedee Murrell, Johann Bauer & Martin Laimer.







Fig. 10-12 - Lesões bolhosas localizadas na Epidermólise Bolhosa Simples.

DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Fotodistribuição?

Queimadura solar

Erupção Polimorfa à Luz



Imagem: Atlas of Pediatric Emergency Medicine

As queimaduras solares habitualmente apresentam-se apenas com eritema, mas a depender da gravidade da lesão, podem evoluir com lesões bolhosas.

Fig. 13 - Queimadura por exposição solar, desenvolvendo bolhas.

O QUE É?

ERUPÇÃO POLIMORFA À LUZ

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

EM QUEM OCORRE?

Começa nas primeiras décadas de vida. Mais comum em mulheres e em indivíduos de pele clara. Exige susceptibilidade genética, mas o histórico familiar é positivo na minoria dos casos.

Fotodermatose idiopática relativamente comum,

que se desenvolve após horas de exposição solar.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é clínico. Biópsia de pele para excluir outros diferenciais de fotossensibilidade.

Apresenta-se com pápulas, placas, vesículas ou bolhas, em regiões fotoexpostas (pescoço, ombros, braços e pernas), após horas ou dias de exposição solar. Lesões podem ser pruriginosas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Evitar exposição + proteção solar. Corticoides tópicos e antihistamínicos para os sintomas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESOES **BOLHOSAS**





Fig. 14-15 - Bolhas e vesículas na Erupção Polimorfa à Luz.

DOENCAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Fotodistribuição?

Hiperpigmentação e/ou pseudoesclerodermas?

Porfiria Cutânea Tarda

O QUE É?

PORFIRIA CUTÂNEA TARDA

FICHA CLÍNICA

Porfirias são desordens metabólicas causadas por alterações em enzimas que participam da biossíntese do heme, de origem genética. A Porfiria Cutânea Tarda é a mais comum das Porfirias.

EM QUEM OCORRE?

É classicamente uma doença de adultos. Fatores de risco para a doença incluem: álcool, tabagismo, infecção por HCV, HIV e uso de estrogênio.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Evitar exposição solar, álcool, fumo e uso de estrogênio até o fim do tratamento. O tratamento primário é muito eficaz: flebotomias (remoção de 450 ml de sangue a cada 2 semanas, monitorando Hb e ferritina) + Hidroxicloroquina 100 mg, duas vezes na semana.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESÕES **BOLHOSAS**

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Apresenta bolhas crônicas associadas a fotossensibilidade. Áreas fotoexpostas são as mais afetadas. As lesões podem ser dolorosas, pruriginosas e sanguinolentas. Hiperpigmentação, áreas com contração e calcificação (pseudoesclerodermia) e hipertricose podem ocorrer.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Dosar **porfirinas totais** no sangue ou urina como teste inicial de triagem. Se positivas, fazer **testes específicos**: fracionamento de porfirinas séricas ou urinárias (predomínio de porfirinas altamente carboxiladas), determinação do comprimento do pico de fluorescência plasmática, dosagem de porfirinas eritrocitárias (normais na PCT), de ácido delta-aminolevulínico e porfobilinogênio urinário (também devem ser nomais para PCT).





Fig. 16-17 - Bolhas e crostas em pacientes com PCT.

DOENÇAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Restritas a dermátomos?

Herpes Zóster

HERPES ZÓSTER

FICHA CLÍNICA



O QUE É?

Reativação da infecção latente endógena pelo vírus varicela-zoster, nos gânglios sensitivos.

EM QUEM OCORRE?

Fatores de risco: idade > 50 anos, pacientes imunocomprometidos, pacientes transplantados, doenças autoimunes (DII, AR), infecção por HIV.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico, baseado nos sintomas e na caracterização das lesões dermatológicas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor intensa que segue a distribuição do nervo + **erupções vesiculares** agrupadas com base hiperemiada, dolorosas, que geralmente ocorrem em uma distribuição por dermátomo. A dor pode preceder ou acompanhar as erupções características, ou até seguir após resolução.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antivirais como o **Aciclovir** (800 mg, 5x/dia, por 7 dias) ou o **Valaciclovir** (1g, 3x/dia por 7 dias). Analgesia compõe o tratamento.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - LESÕES BOLHOSAS - DOR TORÁCICA

Fig. 18 - Lesão típica na Herpes Zóster: vesículas e bolhas agrupadas, sobre base eritematosa, restritas a região de inervação sensitiva da raiz nervosa acometida (dérmatomo).



nagem: Wikimedia Commons (CC-BY 4.0)

DOENCAS BOLHOSAS LOCALIZADAS

Em locais de pressão ou associada à gravidade?

Bolha associada a edema

Doenca bolhosa do DM

Neste grupo, estão as causas de lesões bolhosas que costumam englobar pacientes críticos e que evoluem com bolhas em áreas expostas a pressão. O paciente comatoso, por exemplo, costuma apresentar erupções bolhosas em região sacral e dorso.

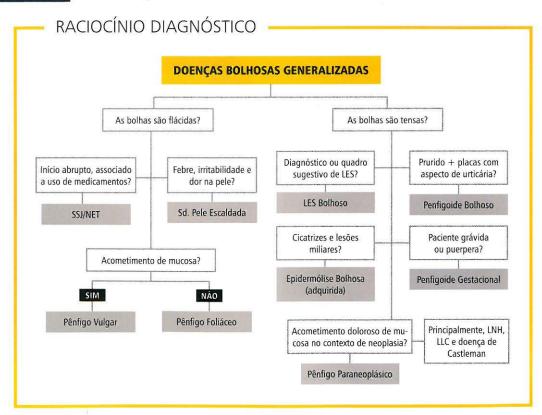
Edemas importantes, principalmente em membros inferiores, podem cursar com lesões bolhosas devido espongiose na pele. Essas lesões costumam evoluir com melhora após resolução do edema.

Pacientes diabéticos podem desenvolver, abruptamente, bolhas não inflamatórias tensas em locais de pele aparentemente normal, acometendo principalmente pés ou pernas. Costuma evoluir com resolução espontânea em algumas semanas.





26.2 DOENÇAS BOLHOSAS GENERALIZADAS



DOENÇAS BOLHOSAS GENERALIZADAS

As bolhas são tensas?

Prurido + placas com aspecto de urticária?

Penfigoide Bolhoso

PENFIGOIDE BOLHOSO



O QUE É?

Doença autoimune que provoca bolhas na pele.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre mais na população idosa e pode estar associado a presença de neoplasias.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico e histopatológico por **imuno-fluorescência direta** (padrão-ouro) ou **sorologia** (ELISA) para anti-BP180 e anti-B230.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoide tópico (de alta potência, Clobetasol 0,05%) **ou sistêmico** (Prednisona 0,5-0,75 mg/kg/dia), podendo associar a imunossupressores não esteroides como Azatioprina ou Metotrexato para reduzir efeitos colateirais da corticoterapia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O **prurido** costuma ser o primeiro sintoma. Há uma fase prodrômica, que dura semanas a meses, na qual surgem **lesões urticariformes** e pruriginosas. Após esse período surgem **bolhas tensas** que variam de 1 a 3 cm de diâmetro, em geral disseminadas, e associadas a prurido intenso. Quando a bolha se rompem, deixam erosão, sem cicatriz. As áreas mais acometidas são o tronco, áreas flexoras, pregas axilares e inguinais. Mucosas podem ser acometidas em 10 a 30% dos pacientes. As lesões de pele podem variar nas variantes clínicas do penfigoide bolhoso.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - LESÕES BOLHOSAS - ERITRODERMIA

Imagens: Logical Images Inc (2011)





Fig. 19-20 - Lesões bolhosas generalizadas, associadas a erosões e crostas no Penfigoide Bolhoso.

DOENÇAS BOLHOSAS GENERALIZADAS

As bolhas são tensas?

Acometimento doloroso de mucosa no contexto de neoplasia?

Pênfigo Paraneoplásico

PÊNFIGO PARANEOPLÁSICO



O QUE É?

Distúrbio raro de bolhas autoimunes que pode ocorrer no cenário de doenças linfoproliferativas e outras neoplasias malignas. A fisiopatologia da doença não é bem compreendida.

EM QUEM OCORRE?

Os adultos são mais comumente afetados. É mais frequente no linfoma não Hodgkin, na Leucemia Linfoide Crônica e na doença de Castleman.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A definição e tratamento da neoplasia subjascente pode ajudar na doença. Não há diretrizes estabelecidas, mas o tratamento sugerido é **Prednisona** 1 mg/kg/ dia + **Rituximabe** 375 mg/m²/sem.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As manifestações clínicas são variáveis, podendo ocorrer **bolhas tensas, flácidas ou placas**. Envolvimento mucoso ocorre em todos os pacientes, sendo o **envolvimento oral** o mais comum.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é realizado com **biópsia** da lesão e pesquisa de **autoanticorpos** (anti-envoplaquina e anti-periplaquina).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESÕES BOLHOSAS - ERITRODERMIA

DOENÇAS BOLHOSAS GENERALIZADAS

As bolhas são tensas?

Paciente grávida ou puerpera?

Penfigoide Gestacional

PENFIGOIDE GESTACIONAL



O QUE É?

Dermatose bolhosa autoimune rara, perigosa por oferecer risco importante à grávida e ao feto.

EM QUEM OCORRE?

Costuma surgir no 2º ou 3º trimestre da gravidez. Em raros casos, ocorre em mulheres com tumores trofoblásticos, como paraneoplásico.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Prurido intenso, que pode surgir antes das lesões de pele. Aparecimento de placas ou pápulas em região periumbilical que se disseminam e evoluem com formação de bolhas tensas sobre pele eritematosa ou sã. Tem remissão espontânea semanas a meses após o parto.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Clínica + biópsia com imunofluorescência direta. Umas ferramenta diagnóstica é a quantificação de auto-anticorpos anti-BP180.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA - LESÕES BOLHOSAS

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoterapia sistêmica, preferencialmente com Prednisolona pois é inativada na placenta. Aumentar a dose no período do parto, para prevenir a recorrência comum no puerpério. Informar a paciente sobre a tendência da doença em recorrer nas gestações subsequentes.



As bolhas são tensas?

Cicatrizes e lesões miliares?

Epidermólise Bolhosa (adquirida)

EPIDERMÓLISE BOLHOSA ADQUIRIDA



O QUE É?

Doença bolhosa autoimune rara. Diferente da EBS, afeta muito mais adultos. Está relacionada à produção de anticorpos anti-colágeno tipo VII (componente de junções epiteliais).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Bolhas tensas não inflamatórias e fragilidade cutânea, principalmente em extremidades, mas comumente generalizadas. As bolhas evoluem deixando cicatrizes e erupções miliares.

PODE CAUSAR QUAIS SINDROMES?

LESÕES BOLHOSAS

EM QUEM OCORRE?

Existem relatos de associação da doença com outras doenças sistêmicas, principalmente DII.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Baseado na clínica + biópsia de pele com análise histopatológica e imunofluorescência direta.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas gerais de cuidado com a pele e educação do paciente para evitar lesões. Para o tratamento, sugere-se Colchicina 0,5-3 mg/dia ou Dapsona 1-2 mg/kg/dia.

DOENCAS BOLHOSAS GENERALIZADAS

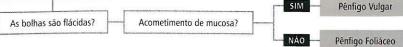
As bolhas são tensas?

Diagnóstico ou guadro sugestivo de LES?

LES Bolhoso

LES bolhoso é um distúrbio raro, que se apresenta geralmente em pacientes já diagnosticados, como complicação. Entretanto, principalmente em crianças, pode ser a apresentação inicial da doença.

DOENÇAS BOLHOSAS GENERALIZADAS



Pênfigo se refere a um grupo de doenças autoimunes que se caracterizam por acantólise histológica (perda de adesão célula-célula) e bolhas mucosas e/ou cutâneas. Engloba 4 tipos principais: vulgar, foliáceo, IgA e paraneoplásico. A fisiopatologia envolve autoanticorpos contra antígenos de superfície das células epidérmicas dentro do epitélio de membranas mucosas ou pele. O mecanismo não é bem compreendido. O diagnóstico envolve os achados clínicos, histopatológicos, imunofluorescencia e pesquisa de autoanticorpos. O tratamento é realizado com corticoterapia sistêmica associado ou não a imunossupressores. Veja a ficha clínica dos dois tipos que causam bolhas flácidas:

PÊNFIGO VULGAR

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença autoimune caracterizada por acantólise da pele. É a forma mais comum de pênfigo. Difere do Foliáceo pelo acometimento de mucosas.

EM QUEM OCORRE?

Geralmente, ocorre em adultos entre 40-60 anos. Raro em crianças. Acomete ambos os sexos igualmente. A ocorrência da doença parece depender de fatores genéticos e ambientais.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Baseado na clínica + biópsia da pele afetada para análise histopatológica e imunofluorescência direta. Há também a sorologia para anti-desmogleína 1 e 3, marcadores da doença.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Bolhas flácidas em pele normal ou eritematosa, que se rompem fácil. Sinal de Nikolsky positivo e prurido ausente. Na grande maioria dos casos, cursa com bolhas e erosões em mucosa oral. além de dor associada. Pode acometer também nariz, conjuntiva, esôfago, vagina e ânus.





agens: Logical Images Inc (2011)

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A base da terapia são os corticoides. Esquema inicial com Prednisona ou Prednisolona 1-1,5 mg/kg/dia. Rituximab pode ser associado.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESÕES BOLHOSAS - ERITRODERMIA

PÊNFIGO FOLIÁCEO



O QUE É?

Doença autoimune caracterizada por acantólise da pele. Difere do Vulgar pelo não acometimento de mucosas e distribuição seborreica.

EM QUEM OCORRE?

Pode ser idiopático (maioria), ocorrendo em adultos entre 40-60 anos. Algumas regiões do Brasil possuem o **Pênfigo Foliáceo Endêmico** (chamado de Fogo Selvagem).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Baseado na clínica + **biópsia da pele** afetada para análise histopatológica e imunofluorescência direta. Há também a sorologia para **anti-desmogleína 1 e 3**, marcadores da doença.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Bolhas flácidas em pele normal ou eritematosa, que se rompem fácil, evoluindo para erosões e crostas. Couro cabeludo, face e tronco são distribuições comuns. Sinal de Nikolsky positivo. O paciente se queixa de dor e queimação na pele.

Pode evoluir com eritrodermia importante!





Imagens: Logical Images Inc (2011)

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A base da terapia são os corticoides. Esquema inicial com **Prednisona** ou Prednisolona 1-1,5 mg/kg/dia. Rituximab pode ser associado.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

LESÕES BOLHOSAS - ERITRODERMIA

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- HULL, Christopher; ZONE, John J. Approach to the patient with cutaneous blisters. UpToDate, 2018.
- 2. WESTON, William L.; HOWE, Willian. Overview of dermatitis (eczema). UpToDate, 2018.
- 3. OWEN, Cindy. Cutaneous manifestations of internal malignancy. UpToDate, 2019.
- HERTL, Michael; SITARU, Cassian. Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of pemphigus. UpToDate, 2018.
- LEIFERMAN, Kristin M. Clinical features and diagnosis of bullous pemphigoid and mucous membrane pemphigoid. UpToDate, 2019.
- LAIMER, Martin; BAUER, Joha N.; MURRELL, Dedde F. Epidemiology, pathogenesis, classification, and clinical features of epidermolysis bullosa. UpToDate, 2018.



BATALHA DAS SÍNDROMES

Nunca houve, em toda a história do povoado de Dermatopólis, duas famílias que se odiassem mais do que a dos Bolhosos da Silva e a dos Eritrodérmicos dos Anjos. Maior que a rivalidade de Batman e Coringa, Harry Potter e Voldemort, cirurgiões e clínicos... Nada jamais se igualaria aos sentimentos desses personagens.

Mas o destino pregaria uma peça nas famílias...

Na casa dos Bolhosos, Dona Bolhudona, matriarca da família fala:

- O que está acontecendo contigo, meu filho? Você anda tão diferente, menos tenso... Até suas bolhas estão mais flácidas!
- Ah, mamãe, me deixa! Não é da sua conta. Cada um com sua bolha! - responde Tensildo, o filho.

Frouxinha, a caçula, retruca:

- Ih, tem alguém apaixonado...
- É o guê?! assusta-se Dona Bolhudona.
- Ah, nada não, não sei se devo dizer, tenho medo... responde Frouxinha, gaquejando.
- Desembucha logo, sua capetinha! Ou eu faço você de plástico-bolha e estouro você toda!
- O Tensildo está de namoro com a filha dos Eritrodérmicos, pronto, falei.
- O QUÊ?! assusta-se mais ainda a matriarca.

Nunca se viu tamanha revolta naquela casa! Bolhas estouraram, secreções sero-hemáticas, pustulosas e linfáticas eclodiram pela casa. Um caos, uma zona, um fuzuê! Bolhudona não aguentou tamanho desgosto!

CASO 1

Na casa dos Eritrodérmicos, não foi diferente. A mãe, viúva do famoso José Antônio, o Vermelho, não permitiria aquele enlace. Se ainda fosse alguém com uma bolha infecciosa...

Proíbiram a jovem Descamatildes de namorar o Tensildo. Ela, histriônica que só, começou a ingerir todos os dias, escondida, vários antidepressivos, anticonvulsivantes, barbitúricos, remédios de pressão, AAS, tudo que achava pela frente. Umas três semanas depois, passou a apresentar uma erupção eritematosa a mais, difusa, com febre, edema de face, leucocitose... Até hepatite teve! Quase morre! O ódio entre os Eritrodérmicos e Bolhosos só aumentou!

1. Qual o diagnóstico da apaixonada Descamatildes?



A situação se tornou insustentável! Marcaram uma grande batalha na colina, para acabar de uma vez por todas aquela humilhação. Como bolhas poderiam se misturar com eritrodermias? Era inaceitável!

O momento do duelo de famílias se aproximava. Uma zona, um auê! O Padre tava lá, o Xerife, os curiosos, e disfarçado num beco escuro, um traficante de corticoides tópicos e sistêmicos, as drogas mais usadas em toda a cidade.

As famílias chegaram, armadas para a batalha! Mas antes, vamos conhecer um pouco os membros presentes e passados dessas famílias, e você tentará raciocinar seus diagnósticos:

CASO 2

Bolheco Bolhoso, o primo da Descamatildes, que apresentava bolhas apenas nas mãos, nos locais exatos onde se feria ou se traumatizava no trabalho dos campos.

Que diagnóstico acende na sua cabeça?

CASO 3

Titio Frederico Eritrodérmico, chegou na batalha todo vermelho, com pápulas vermelho-alaranjadas em torno dos pelos. Apresentava áreas de pele normal, mas não se orgulhava disso. Às vezes, a pele parecia uma cera!

I. Qual o diagnóstico de Frederico?

CASO 4

O irmão de Descamatildes era diferente do resto da família, pois apresentava apenas lesões descamativas atrás das orelhas e na região interglútea. Mas aí se viciou em corticoides e de repente passou a ficar todo vermelho e descamado. Triste vício!

I. Que diagnóstico você sugere nesse caso?

CASO 5

João Bolhão, irmão de Dona Bolhudona, trabalhava nos campos, e desenvolvia lesões bolhosas em braços e pescoço fora dos limites da camisa. Com o tempo, passou a apresentar também escurecimento da urina, sobretudo se urinasse em qualquer recipiente no meio da roça.

I. Pensou em que diagnóstico, hein?

CASO 6

E José Antônio, o Vermelho, como morreu?

O que se fala na cidade é que começou a apresentar placas e nódulos na pele junto com uma vermelhidão geral, muito prurido e também linfonodos aumentados. Tão orgulhoso da própria eritrodermia, andava pelado nas ruas da cidade. Não usava nenhuma medicação, não gostava de remédio. No hemograma, linfócitos atípicos elevados. Piorou e morreu.

1. Qual a melhor suspeita para essa eritrodermia?



CASO 7

Frouxinha, a irmã de Tensildo, tinha bolhas flácidas há anos! Quando se comprimia sua pele, a epiderme parecia se descolar da derme. As bolhas tomavam a boca, e no resto do corpo se rompiam deixando a pele exposta.

1. Que diagnóstico se encaixa com o quadro?

CASO 8

E o falecido tio Bolhoso, conhecido por toda a região como Zé da Bolha? Teve lesões estomatiformes e dolorosas na mucosa oral, que a seguir evoluíram para bolhas. Isso durou alguns meses, é o que dizem. Apresentava também anemia e leucocitose de impressionantes 80.000!

I. Qual a principal suspeita para esse caso?

CASO 9

O marido da Dona Bolhudona, Bolhoso pai, era uma velho senhor que vivia sem camisa para exibir as múltiplas bolhas tensas no abdome. Jurava pra quem fosse que tinha essas mesmas bolhas na região inquinal também, bilateralmente!

I. Qual o diagnóstico?

CASO 10

Pronto, agora não há porque adiar a batalha! O povo espera o sangue e pedaços de pele vermelha ou bolhas voando! As famílias já tinham afiado seus estiletes e bisturis, blasfemando e xingando mutualmente... Quando alguém gritou:

- SOCORRO! CORRAM! DERMATILDES ESTÁ PASSANDO MAL!

A guerra teve uma trégua, todos correram para o hospital de Dermatopólis.

Lá estava a garota eritrodérmica, na qual, por incrível que pareça, uma outra "bolha" interna tinha estourado! E de dentro dela, surgiu a coisa mais linda do mundo: um bebê. Todo vermelhinho e com várias bolhinhas flácidas aqui e acolá, inclusive na boca!

Não haveria mais guerra.

Qual o diagnóstico do bebê?



RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: Síndrome DRESS (Drug Rash With Eosinophilia and Systemic Symptoms). Poucas farmacodermias tem envolvimento sistêmico. Neste caso, a eritrodermia com hepatite e leucocitose, além do edema de face, sinalizam para a síndrome DRESS, mesmo sem referir que a leucocitose é eosinofilia. É importante lembrar que leucocitose atípica e nefrite intersticial podem também ocorrer nesta condição.

CASO 02: A história clássica de lesões em mãos associada a trauma sinaliza para Epidermólise Bolhosa.

CASO 03: Ptiríase Rubra Biliar, com queratose folicular e placas vermelho-alaranjadas.

CASO 04: Psoríase, que, classicamente, pode evoluir para eritrodermia esfoliativa com uso de doses altas de corticoide e na sua retirada abrupta, tanto tópico como sistêmico.

CASO 05: Porfiria, pelas lesões bolhosas associadas a fotossensibilidade e pelo clássico escurecimento da urina se for deixada exposta ao sol, devido aos altos níveis de porfobilinogênio que se transforma em porfirina avermelhada guando exposto a luz solar.

CASO 06: Síndrome de Sézary, associada a linfoma cutâneo de células T, pela associação de quadro eritrodérmico com lesões nodulares e em placas + linfadenomegalia e linfocitose atípica. Confirma-se com a possível presença das células de Sézary (células cerebriforme) na lâmina periférica.

CASO 07: Pênfigo Vulgar, o mais comum dos pênfigos, pelo acometimento comum da mucosa oral, além do sinal de Nikolsky positivo, que ocorre quando as camadas externas da pele se descolam das camadas internas, se esfregadas levemente.

CASO 08: Paciente com leucocitose de 80.000 associada a anemia, o que nos faz lembrar de Leucemia Linfoide Crônica. A presença, em um paciente com LLC, de lesões bolhosas orais dolorosas sugerem um Pênfigo Paraneoplasico, que tem relação com esta patologia.

CASO 09: O acometimento, no idoso, de bolhas (tensas!) que ocorrem na região inguinal bilateral é clássico de Penfigoide Bolhoso.

CASO 10: Para o bem da didática, da paz e da fofice no mundo, este autor fez nascer este bebê que é a fusão dos capítulos, das patologias e das famílias. Qual seria a fusão entre doenças bolhosas e eritro-

dermias? Uma eritrodermia esfoliativa desencadeada em alguma condição, com lesões dermatológicas primárias bolhosas. E daí em diante basta seguir o fluxograma de bolhas: bolhas generalizadas? Sim! As bolhas são tensas ou flácidas? Flácidas! Sem relação com medicações para se pensar em SSJ ou NET. Sem irritabilidade na pele para se pensar em Síndrome da Pele Escaldada. Com acometimento de mucosa oral? Sim! Pronto: a única possibilidade é o nosso Pênfigo Vulgar! Raro em crianças, mas é a personagem central da nossa história de reconciliação cutânea.



PRURIDO

AUTORES

Clístenes Queiroz Raquel Paranaguá

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

PRURIDO AGUDO, 705

PRURIDO CRÔNICO, 709

DERMATOSES DA GESTAÇÃO, 717

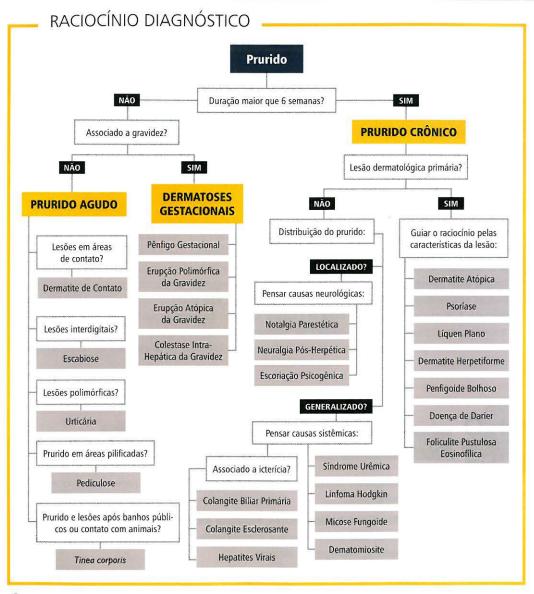
BATALHA DAS SÍNDROMES, 721



PRURIDO

O QUE É?

Experiência sensorial e emocional desagradável, que provoca desejo de coçar a pele.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

O prurido é um sintoma comum que pode ocorrer em muitas doenças diferentes, sejam elas dermatológicas, sistêmicas, neurológicas e até psiquiátricas. Esse sintoma ganha importância, pois quando severo, é capaz de interferir na qualidade de vida e no sono do indivíduo acometido. Nos

pacientes que apresentam prurido, a presença de lesões de pele, em geral, aponta para causas dermatológicas, a menos que essas lesões sejam resultantes do ato de coçar (lesões por coçadura). Podemos definir o prurido como agudo ou crônico usando de referência o ponto de corte de 6 semanas.

ABORDAGEM DO PRURIDO NO EXAME



A inspeção da pele, quando há lesões primárias, deve incluir a análise da lesão elementar e da distribuição das lesões. Estes são elementos chave para o diagnóstico, que muitas vezes poderá ser feito

clinicamente, evitando a biópsia de pele e o retardo no diagnóstico. Exemplos disso ocorrem na Escabiose (lesões tipicamente interdigitais, com características tuneiformes), Dermatite Herpetiforme (lesões vesiculares em base eritematosa em cotovelos ou joelhos), Líquen Plano (pequenas placas violáceas com estrias brancas na superfície, generalizadas, atingindo tornozelos e punhos), Dermatite de Contato (distribuição típica em áreas de contato como mãos e pés), entre outras doenças.

Quando não existem lesões dermatológicas primárias, as possibilidades ficam mais restritas. Neste caso sendo o prurido localizado, lembrar de causas neurológicas é válido, e o exame físico pode contribuir no diagnóstico da notalgia parestética, por exemplo. Nos casos de prurido generalizado, causas psicogênicas e especialmente sistêmicas passam a ser mais prováveis. Nesse contexto, o exame deve ser mais detalhado, buscando qualquer alteração que possa nos levar a causa do prurido. Deve-se estar atento a presença de icterícia que sugere etiologia colestática, como na colangite biliar primária, colangite esclerosante primária ou hepatites virais. Na palpação é importante buscar organomegalias (fígado e baço) e adenomegalias, que podem sugerir malignidades como linfomas e leucemias. Examinar a tireoide e buscar estigmas de hipertireoidismo ou hipotireoidismo é fundamental, pois ambos os distúrbios de funcionamento deste órgão podem explicar o prurido. Se após anamnese e exames físico a causa não for esclarecida, deve-se lançar mão de propedêutica complementar.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

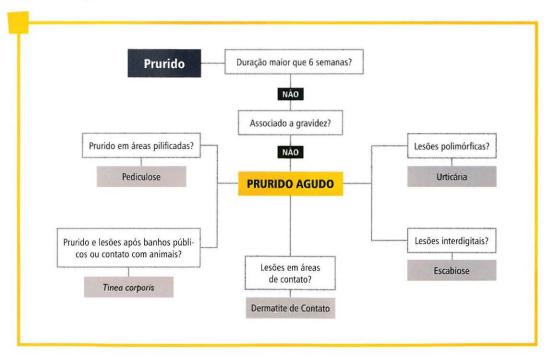
Hemograma completo: solicitar especialmente se pensou em anemia ferropriva, neoplasia ou doenças mielodisplásicas.

- Perfil hepático (bilirrubinas, transaminases, fosfatase alcalina e gama-GT): sempre solicitar se não houver lesões de pele primária, pois a icterícia pode não ser evidente ao exame físico e mesmo assim o prurido ter etiologia na colestase.
- TSH: sempre deve ser lembrado, especialmente se houver sinais e sintomas que apontem para distúrbios da função da tireoide.

- Ureia e Creatinina: a doença renal crônica é causa de prurido significativo e deve ser buscada, especialmente na população de risco, como hipertensos e diabéticos.
- Radiografia de Tóráx: exame importante para identificar adenomegalias intra-torácicas, que podem acontecer no Linfoma Não Hodgkin. Lembrar de pedir no paciente com história de febre, perda ponderal, sudorese ou com achado de adenomegalia ao exame físico.
- AqHBs, Anti-HBc IgM e IgG, HBsAg: solicitar quando não houver lesões primárias e em pacientes que assumem comportamento de risco. Sempre que houver icterícia e alteração do perfil hepático.
- Anti-HCV: Pedir para todos se não houver lesão de pele primária, para pacientes com possível exposição e para pacientes com lesões sugestivas de Líquen Plano, pela associação entre as doenças.
- HIV: pedir para todos, especialmente se há comportamento de risco para a infecção.
- Parasitológico de fezes (ancilostomíase, estrongiloidíase, ascaridíase, filáriose, equinococose, triquinelose, toxocaríase): pedir em pacientes com condições sanitárias duvidosas, que viajaram recentemente, com anemia ou sintomas gastrointestinais.

27.1 PRURIDO AGUDO

Quando o prurido é agudo devemos atentar se há na história fatores que o justifiquem, como: exposição a substâncias (remédios, cosméticos) ou alimentos (leite, ovos, amendoim, frutos do mar); exposição solar; contato com pessoas doentes ou sabidamente infestadas por parasitos. Na presença de lesões de pele, o padrão destas pode ajudar no diagnóstico, como é o caso da Escabiose que apresenta caracteristicamente lesões interdigitais.



DERMATITE DE CONTATO



O QUE É?

Reação inflamatória da pele em resposta ao contato com agente causador de irritação ou alergia.

EM QUEM OCORRE?

É comum em profissionais como cabeleireiros, auxiliares de limpeza, pedreiros, manipuladores de alimentos e trabalhadores industriais.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Cessar contato com agente causador + corticoide tópico, antihistamínicos se prurido intenso e hidratantes após resolução da inflamação.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Ardor, queimação e prurido nas lesões localizadas em **áreas de contato** com o agente causador, sendo elas placas eritematosas, enduradas, escamosas com ou sem vesículas ou bolhas.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico: história + padrão característico das lesões. Biópsia, em caso de dúvida.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - LESÕES BOLHOSAS



O QUE É?

Infestação da pele pelo ácaro Sarcoptes scabiei.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Prurido grave, pior a noite, acompanhado de pápulas eritematosas, escoriadas e túneis serpiginosos que são as lesões características. A distribuição clássica das lesões são interdigitais, face flexora do punho e extensora do cotovelo e joelho, periareolar, genitália masculina.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA

ESCABIOSE

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Pode acometer pessoas de todas as idades ou condições socioeconômicas. **Aglomerações** aumentam o risco de infestação, como instituições de cuidado, escolas e presídios.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico e exame microscópico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Permetrina tópica ou ivermectina oral.

Duração maior que 6 semanas? PRURIDO AGUDO Lesões polimórficas? Urticária

URTICÁRIA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Trata-se de um distúrbio mediado por mastócitos na derme superficial. A maioria dos episódios é desencadeada por algum gatilho presuntivo, como infecções, substâncias, alérgenos e até estímulos físicos (exposição ao frio, exercícios, etc). Pode se apresentar como distúrbio crônico, mas a maioria ocorre por eventos agudos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Caracteriza-se por **placas eritematosas**, elevadas, com palidez central, que são **polimórficas** (redondas, ovais, serpiginosas de tamanho variado), **intensamente pruriginosas**. Desaparecem em cerca de 24 horas, e afetam qualquer área do corpo. Pode ou não cursar com **angioedema** em face, lábios, extremidades e orgãos genitais.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico, baseado na história de exposição a desencadeantes e nas lesões características. Se o caso sugere alérgeno específico, teste sérico para IgE é razoável para confirmação.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Anti-histamínicos não sedativos para sintomas leve, mas os sedativos podem ser soluções para o desconforto à noite. Para sintomas persistentes e angioedema proeminente, adicionar por curto período glicocorticoide oral (Prednisona 30-60 mg/dia, por 5-7 dias).

EM QUEM OCORRE?

Pode ocorrer em qualquer faixa etária. As causas mais comuns são reações a medicamentos (narcóticos, AINE), alimentos e picadas de inseto.

O QUE É?

Forma aguda da **Esquistossomose** que ocorre por reação de hipersensibilidade aos antígenos do *Schistosoma mansoni*.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Surgem após 3 a 8 semanas da infecção: febre, urticária, angioedema, mialgia, artralgia, tosse seca, diarreia, dor abdominal e cefaleia.

EM QUEM OCORRE?

Hospedeiros não imunes, como viajantes que se dirigem à zona endêmica. Pacientes com prática de banhos e natação em água doce.

FEBRE DE KATAYAMA

AMA FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Parasitológico de fezes com método Kato-Katz.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratar com corticoide sistêmico (Prednisona 20 a 40mg por 5 dias) e, após resolução dos sintomas, administrar **Praziquantel** (40 mg/kg), repetindo 4-6 semanas depois.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - DIARREIA - ARTRALGIA - DOR ABDOMINAL

Duração maior que 6 semanas?

NÃO

PRURIDO AGUDO

Prurido em áreas pilificadas?

Pediculose

O QUE É?

PEDICULOSE

FICHA CLÍNICA



Dermatose causada pelos insetos hematófagos Pediculus capitis e Pediculus corporis, popularmente conhecidos como piolhos, transmitidos através do contato com infectados.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em crianças, dos 3 aos 10 anos. O P. corporis é mais comum em moradores de rua.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é presuntivo a partir do encontro de lêndeas (ovos do inseto) no cabelo do paciente. O padrão-ouro é o encontro dos insetos adultos, evento difícil de acontecer.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A manifestação clássica é com prurido intenso do couro cabeludo que pode ou não estar associado a lesões eritematosas. A pediculose do corpo causa pápulas urticariformes e purpúricas em tronco, abdome e nádegas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Diferentes xampus podem ser utilizados (lindano 1%, permetrina 1%, deltametrina 0,02%). Casos refratários podem utilizar Ivermectina oral, dose única, 200 mcg/kg.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO

Duração maior que 6 semanas?

PRURIDO AGUDO

NÃO

Prurido e lesões após banhos públicos ou contato com animais?

Tinea corporis

O QUE É?

Dermatofitose que atinge a pele sem cabelos, causada pelos fungos Trichophyton rubrum e Microsporum canis, conhecida como impingem.

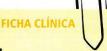
COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Realizar exame micológico direto apropriado.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A apresentação mais comum é uma lesão eritematosa, descamativa, com bordas elevadas, de

TINEA CORPORIS



EM QUEM OCORRE?

Transmissão interpessoal, por contato direto ou banhos públicos, ou por contato com cães/gatos.

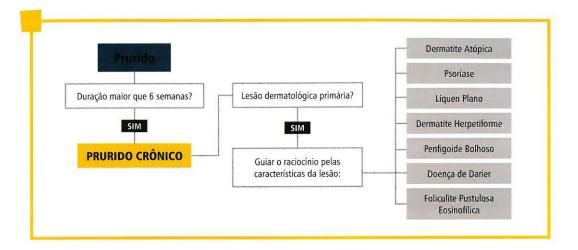
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Antifúngicos tópicos por 2-4 semanas (Tioconazol, Miconazol, Isoconazol, etc) para lesões localizadas. Se disseminada ou refratária, optar por 4 semanas de Cetoconazol oral 200 mg/dia, com Terbinafina e Itraconazol como opções.

27.2 PRURIDO CRÔNICO

No prurido crônico, aquele que dura mais de 6 semanas, devemos inicialmente separar em 2 subgrupos, com e sem lesões de pele primárias. Lesões por coçadura (escoriações, líquen simples, prurigo nodular e hiper/hipopigmentação da pele) podem confundir no momento do diagnóstico, no entanto, elas são lesões dermatológicas secundárias e entram no grupo "sem lesões primárias".

Havendo lesões primarias, a história clínica e as caracteristicas da lesão guiam o dignóstico. Já na ausência dessas lesões é importante definir se o prurido é localizado (em geral, causas neuro-lógicas) ou generalizado (causas sistêmicas, psiquiatricas, medicamentosas). Nesse último grupo é recomendado que se faça um rastreio para identificar causas potencialmente graves como neoplasias (especialmente hematológicas), doença renal crônica, infecção por HIV, hepatites, cirrose biliar primária, distúrbios da tireóide, entre outros.



O QUE É?

DERMATITE ATÓPICA

FICHA CLÍNICA

Dermatite inflamatória crônica que se associa a outras formas de atopia (asma, rinite alérgica) e se caracteriza por pele seca lesões pruriginosas.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes com história pessoal/familiar de atopia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ERITRODERMIA - PRURIDO

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sinais cardinais são pele seca e prurido. As lesões predominam em áreas flexoras. Possui períodos de remissão e exacerbação, logo as lesões variam com a fase da doença: Lesões agudas incluem pápulas eritematosas e vesículas exsudativas; as lesões crônicas são pápulas eritematosas secas escoriadas + espessamento.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Hidratar a pele, evitar contato com alérgenos ambientais. **Corticoide tópico** na fase inflamatória da doença e anti-histamínico se prurido.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico essencialmente clínico, com base nas lesões e características sugestivas de atopia.

o que é?

FICHA CLÍNICA

Doença inflamatória crônica da pele, imunomediada por linfócitos T e células dendríticas.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A forma clássica da lesão são placas eritematosas bem delimitadas com escamas prateadas que predominam em áreas extensoras e em geral são simétricas. Outras formas clínicas são: psoríase gutata (múltiplas pápulas e placas psoriasícas, em geral menores de 1cm); psoríase pustular (eritema, descamação e pústulas superficiais); psoríase eritrodémica (eritrodermia esfoliativa generalizada); psoríase inversa (predomina em áreas flexoras); psoríase ungueal (alterações da matriz e/ou do leito ungueal).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA - ALOPECIA - ARTRITE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico baseado no exame físico e na identificação das lesões clássicas. Casos desafiadores podem exigir biópsia das lesões.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nos casos leves, pode-se utilizar corticoides e emolientes tópicos. Para casos moderados a grave, deve-se realizar fototerapia, se possível, associada ou não a farmacoterapia sistêmica (que inclui Metotrexato 7,5-25 mg/semana em administração única, com Ciclosporina, retinoides e imunobiológicos como opções).

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em adultos, sem preferência por sexo. Pode haver história familiar positiva.

O QUE É?

Doença inflamatória de causa desconhecida (provavelmente, imunomediação) que afeta pele, unhas, mucosa oral, genital e esôfago.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Erupção papular coalescente formando placas de superficie plana com as seguintes características: placas/pápulas, poligonal, pruriginosa, purple (regra dos 4P's). Na superfície das lesões são ob-

LÍQUEN PLANO

FICHA CLÍNICA

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em adultos entre 30-60 anos. Há alguma associação com infecção por Hepatite C.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico e biópsia, se necessário. Um achado muito sugestivo de Líquen Palno na dermatoscopia são as estrias de Wickham.

servadas linhas brancas, conhecidas como **estrias de Wickham**. Os locais mais acometidos são tornozelo e face flexora do punho. Pode ocorrer lesões disseminadas. O prurido é intenso.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoide tópicos de alta potência. Corticoides sistêmicos (segunda linha de tratamento, 30-60 mg/dia por 4-6 semanas) se forma disseminada, e fototerapia. Pacientes podem se beneficiar da administração intralesional de corticoides.

DERMATITE HERPETIFORME

DOENÇA DE DARIER

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Trata-se de uma erupção cutânea autoimune associada a intolerância ao glúten (Doença Celíaca).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pacientes apresentam **pápulas e vesículas** inflamatórias intensamente pruriginosas em antebraços, joelhos, couro cabeludo ou nádegas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA

EM QUEM OCORRE?

90% dos pacientes apresentam Doença Celíaca.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínico, biópsia com imunofluorescência direta, pesquisa de **anti-transglutaminase IgA** e **antiendomísio IgA**.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Dieta sem glúten e Dapsona 25-50 mg/dia.

O QUE É?

Doença genética autossômica dominante rara, também chamada de queratose folicular. Tem curso crônico com exacerbações induzidas por exposição solar, calor, atrito ou infecções.

EM QUEM OCORRE?

Doença genética com distribuição mundial que afeta os dois sexos e todas as etnias.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Hidratação da pele, corticoide tópico para reduzir inflamação, retinóides tópicos e/ou orais.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico sugerido pelas características das lesões. A biópsia de pele confirma a doença.

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

As lesões de pele começam a surgir entre a infância e adolescência. A erupção é formada por pápulas coradas ou vermelhas, queratóticas, às vezes amareladas e com crosta com textura gordurosa e áspera. As lesões geralmente envolvem as áreas seborreicas. Lesões ungueais como bandas longitudinais vermelhas e brancas e entalhe em forma de V na margem livre da unha são um patognomônico da doenca.

PENFIGOIDE BOLHOSO



O QUE É?

Doença autoimune que provoca bolhas na pele.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre mais na população idosa e pode estar as-sociado a presença de neoplasias.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico e histopatológico por imunofluorescência direta (padrão-ouro) ou sorologia (ELISA) para anti-BP180 e anti-B230.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoide tópico (de alta potência, Clobetasol 0,05%) **ou sistêmico** (Prednisona 0,5-0,75 mg/kg/dia), podendo associar a imunossupressores não esteroides como Azatioprina ou Metotrexato para reduzir efeitos colateirais da corticoterapia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O **prurido** costuma ser o primeiro sintoma. Há uma fase prodrômica, que dura semanas a meses, na qual surgem **lesões urticariformes** e pruriginosas. Após esse período surgem **bolhas tensas** que variam de 1 a 3 cm de diâmetro, em geral disseminadas, e associadas a prurido intenso. Quando a bolha se rompem, deixam erosão, sem cicatriz. As áreas mais acometidas são o tronco, áreas flexoras, pregas axilares e inguinais. Mucosas podem ser acometidas em 10 a 30% dos pacientes. As lesões de pele podem variar nas variantes clínicas do penfigoide bolhoso.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - LESÕES BOLHOSAS - ERITRODERMIA

FOLICULITE PUSTULOSA EOSINOFÍLICA



O QUE É?

Erupção cutânea pruriginosa caracterizada por pápulas ou pústulas foliculares, principalmente em face, pescoço e tórax.

EM QUEM OCORRE?

A forma clássica ocorre na população japonesa, mais observada em homens (5:1), pico de incidência na 3° e 4° décadas de vida. A forma associada à imunodepressão ocorre, principalmente, em infectados pelo HIV. A forma infantil ocorre entre 2-10 meses.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico presuntivo em pacientes com contagem baixa de CD4 que apresentam erupção pruriginosa papular na parte superior do corpo. A confirmação é por biópsia das lesões.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A doença se divide em 3 formas clínicas:

Forma clássica: pápulas e pústulas estéreis, pequenas, pruriginosas, padrão centrífugo e clareamento central. Curso crônico e recorrente. Duração de 7-10 dias, recidiva a cada 3-4 semanas. Acomete face e o tronco.

Forma associada a imunossupressão: mais frequente, apresenta lesões papulosas, eritematosas, urticariformes, maiores e intensamente pruriginosas, principalmente, no tronco, na região da cabeça e pescoço e nas extremidades proximais.

Forma infantil: semelhante a clássica, porém exclusiva do couro cabeludo e sem padrão anular.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Em pacientes com HIV, a TARV contribui com a resolução da doença. Para o prurido, corticoide tópico é a medida de escolha, apesar de não alterar o curso da doença.



O QUE É?

Síndrome neurocutânea que envolve raízes posteriores sensitivas da medula espinal, desencadeando

crises pruriginosas que levam à coçadura e consequente hiperpigmentação.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Capsaicina para controle do prurido, ou gabapentina + fisioterapia e/ou estimulação elétrica.

NOTALGIA PARESTÉTICA

TETICA FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Prurido intenso unilateral em borda medial de escápula e alterações cutâneas secundárias a coçadura (**hiperpigmentação**).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica + TC ou RM da coluna torácica.

EM QUEM OCORRE?

Pessoas com história de alterações degenerativas vertebrais compressivas (ósseas ou dos discos), acidente com trauma vertebral, esforço não suportado pela coluna vertebral ou predisposição genética.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - HIPERPIGMENTAÇÃO

O QUE É?

Distúrbio caracterizado pela manipulação voluntária e repetitiva da pele, com dano tecidual decorrente da manipulação.

ESCORIAÇÃO PSICOGÊNICA

FICHA CLÍNICA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os pacientes se queixam de prurido significativo

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínico, através de critérios do DSM-5:

- Beliscar a pele de forma recorrente resultando em lesões cutâneas;
- Tentativas repetidas de diminuir ou interromper o comportamento de beliscar a pele;
- O ato de beliscar a pele causa sofrimento clinicamente significativo, prejuízo do funcionamento social, profissional ou em outras áreas importantes da vida do indivíduo;
- O ato de beliscar a pele não se deve aos efeitos fisiológicos de uma substância ou condição médica;
- O ato de beliscar a pele não é bem explicado pelos sintomas de outro transtorno mental.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Tratar condição base e cuidados com as lesões (tratamento de infecções, curativos, fototerapia).

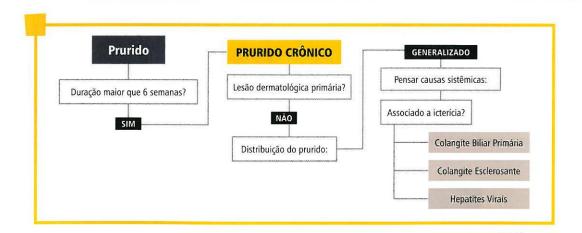
e se arranham e lesionam a pele excessivamente causando dano tecidual em qualquer região do corpo. A manipulação pode ser da pele saudável ou de pequenas irregularidades como de crostas, espinhas ou calos. Os locais mais visados são face, couro cabeludo, extremidades, ombros, dorso, região perianal e escrotal. As lesões tendem a ser simétricas e estão ao alcance das mãos. As lesões são polimórficas, podendo variar no tamanho, extensão e gravidade, dependendo do método que o doente usa para produzir as lesões (dedos, unhas, dentes, tesouras, pinças). Os episódios duram de 6-10 minutos, mas podem durar horas.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes sob estresse psíquico precipitante ou portadores de condições como depressão, transtorno bipolar, TOC, transtorno de déficit de atenção. Ocorre mais em mulheres.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO



O QUE É?

É uma patologia autoimune lentamente progressiva que afeta, por meio de obliteração, os ductos biliares intra-hepáticos, de pequeno e mé-

COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA

FICHA CLÍNICA

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Apesar de ser causa de colestase intra-hepática, FA e GGT costumam estar mais elevadas que AST dio calibre. Com a progressão da doença, ocorre colestase e fibrose, podendo evoluir para cirrose.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Inicialmente, **fadiga e prurido**. Com a progressão da doença, o paciente apresenta todos os sinais e sintomas característicos de síndrome colestática: icterícia, colúria, acolia fecal. Também são frequentes xantomas e xantelasmas.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre predominantemente em mulheres (cerca de 95% dos casos), entre 20 a 60 anos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

e ALT. Deve-se realizar é a pesquisa do **anticorpo anti-mitocôndria (AMA)**, positivo em 95% dos casos. USG pode permitir a visualização da árvore biliar e auxiliar a exclusão de colestase extrahepática. Biópsia de fígado para avaliar presença e extensão de fibrose hepática.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento definitivo da cirrose biliar primária é o transplante hepático e a literatura aponta que a utilização de Ácido Ursodesoxicólico, cuja dose pode variar de 12 a 15 mg/kg, aumentam a sobrevida até a realização do transplante.

ICTERÍCIA - PRURIDO

O QUE É?

COLANGITE ESCLEROSANTE PRIMÁRIA

A FICHA CLÍNICA



Doença crônica progressiva, de causa idiopática, marcada da por fibrose, inflamação e estenose dos ductos biliares intra e extra hepáticos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Assintomática ou acompanhada de sinais inespecíficos como: fadiga progressiva, prurido, dor em QSD, icterícia (mais tardiamente), hepatomegalia, esplenomegalia, escoriações secundárias ao processo pruriginoso. Nos estágios avançados, observa-se cirrose, com hipertensão portal (ascite, varizes esofágicas, etc).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento inclui medidas gerais, como manejo do prurido e reposição da deficiência de vitaminas lipossolúveis (devido a colestase e má absorção de lipídeos). Como tratamento das alterações laboratoriais, usa-se ácido ursodeso-xicólico. Correções cirúrgicas podem ser feitas, sobretudo em pacientes com obstruções biliares altas, entretanto o tratamento definitivo da CEP requer transplante hepático.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

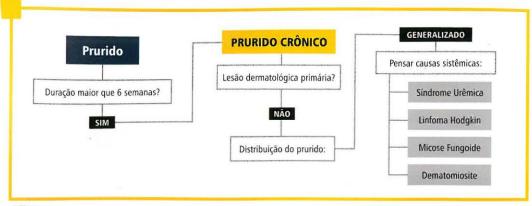
ICTERÍCIA - DOR ABDOMINAL - PRURIDO

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente indivíduos adultos jovens, em geral com idade inferior a 45 anos, do sexo masculino. Existe uma forte associação entre CEP e doença inflamatória intestinal idiopática e hepatite automune.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Os exames laboratoriais revelam aumento de fosfatase alcalina (em média 2 vezes o limite superior), bilirrubinas e aminotransferases. Observase ainda a presença de **anticorpos p-ANCA**, com alteração dos valores de anticorpos anti-mitocondria e antígeno leucocitário humano, além do aumento de IgM e hipergamaglobulinemia. O diagnóstico é feito através da **CPRE com estenoses multifocais**, sobretudo na bifurcação dos ductos hepáticos.





TOME CUIDADO!

O prurido pode ser o sintoma inicial em 30% dos casos de **linfoma de Hodgkin** e em alguns casos antecede a doença em mais de 5 anos.

O QUE É?

MICOSE FUNGOIDE

FICHA CLÍNICA



Apesar do nome remeter a uma doença infecciosa, trata-se de um tipo de linfoma não-Hodgkin das células T cutâneas maduras.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com lesões bem heterogêneas, como manchas, placas, nódulos, eritrodermias, pápulas e alopecia. **O prurido é intenso** e interfere na qualidade de vida do paciente. Podem ocorrer infecções oportunistas e envolvimento de outros orgãos (linfonodos, pulmão, baço, fígado e TGI).

EM QUEM OCORRE?

Classicamente, uma doença de idosos, pico de apresentação entre 55 e 60 anos. É duas vezes mais comum em homens e na população negra.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

É baseado em critérios clínicos (placas persistentes ou progressivas, lesões em locais não fotoexpostos, lesões variadas, etc) e histopatológicos após **biópsias das lesões** (padrão-ouro).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

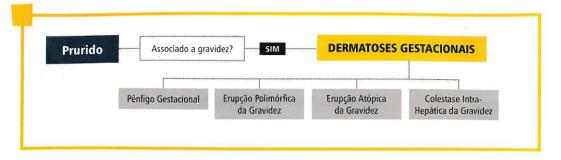
Não há consenso quanto a conduta, ela deve ser baseada na intensidade da doença e na resposta ao possíveis tratamento, que incluem: corticoides tópicos, fototerapia, corticoides e imunossupressores sistêmicos, radioterapia e quimioterapia. Discutir a conduta com especialistas.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA

27.3 DERMATOSES DA GESTAÇÃO

As gestantes constituem um grupo que apresentam causas próprias de prurido, as dermatoses especificas da gravidez e período pós-parto. Este é um grupo heterogêneo, pois inclui doenças com gravidades variáveis para a gestante e para o feto.



PENFIGOIDE GESTACIONAL

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Dermatose bolhosa autoimune rara, perigosa por oferecer risco importante à grávida e ao feto.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Prurido intenso, que pode surgir antes das lesões de pele. Aparecimento de placas ou pápulas em região periumbilical que se disseminam e evoluem com formação de bolhas tensas sobre pele eritematosa ou sã. Tem remissão espontânea semanas a meses após o parto.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínica + biópsia com imunofluorescência direta. Umas ferramenta diagnóstica é a quantificação de auto-anticorpos anti-BP180.

EM QUEM OCORRE?

Costuma surgir no 2º ou 3º trimestre da gravidez. Em raros casos, ocorre em mulheres com tumores trofoblásticos, como paraneoplásico.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoterapia sistêmica, preferencialmente com Prednisolona pois é inativada na placenta. Aumentar a dose no período do parto, para prevenir a recorrência comum no puerpério. Informar a paciente sobre a tendência da doença em recorrer nas gestações subsequentes.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ERITRODERMIA - LESÕES BOLHOSAS

O QUE É?

ERUPÇÃO POLIMÓRFICA DA GRAVIDEZ



Doença inflamatória benigna e autolimitada que não altera prognóstico da mãe ou do feto.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Surgimento de pápulas eritematosas e pruriginosas dentro das estrias, poupando a área periumbilical. As lesões se disseminam e podem

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico baseado nas lesões citadas.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Corticoterapia tópica ou sistêmica, em casos graves, e anti-histamínicos pera alivio do prurido. coalescer formando placas urticariformes. Durante o curso da doença o individuo pode apresentar lesões polimórficas.

EM QUEM OCORRE?

Primíparas no 3° trimestre ou no pós-parto.

ERUPÇÃO ATÓPICA DA GRAVIDEZ





O QUE É?

Representa as dermatoses gestacionais relacionadas à atopia. É a mais comum na gravidez.

EM QUEM OCORRE?

Gestantes no início da gestação com história pessoal ou familiar de atopia (rinite, asma, etc).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Diagnóstico clínico. Biópsia é inespecífica. IgE pode estar elevado como marcador de atopia.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Hidratação, corticoide tópico e anti-histamínicos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A clínica depende da apresentação, pode ser:

Eczema: erupção eczematosa em face, pescoço e áreas flexoras, semelhante a dermatite atópica clássica. A pele é seca.

Prurigo gestacional: Nódulos/pápulas eritematosas em áreas extensoras de membros e tronco.

Foliculite pruriginosa da gravidez: Pápulas e pústulas sobre folículos que aparecem inicialmente no abdome podendo se disseminar.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO

COLESTASE INTRA-HEPÁTICA DA GRAVIDEZ





Dermatose marcada por prurido e elevação da bilirrubina, com rápida resolução após o parto. Associa-se com complicações fetais.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Se diagnóstico após 37 semanas, induzir o parto, se antes disso iniciar tratamento com ácido ursodesoxicólico. 6 a 8 semanas após o parto, verificar função hepática, se alterações persistirem, encaminhar ao especialista. Informar que tende a recorrer nas seguintes gestações.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Prurido intenso e generalizado principalmente em palmas e plantas, com piora a noite. Pode haver dor em hipocôndrio direito, náuseas, inapetência ou esteatorreia.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Clínico e laboratorial (aumento de transaminases < 2x o limite superior da normalidade, aumento de fosfatase alcalina e bilirrubinas).

O QUE É?

EM QUEM OCORRE?

Gestantes no final do 2º ou 3º trimestre. Mais comum nas gestações múltiplas, em mães portadoras do vírus C, portadoras de hepatopatias subjacentes, com história pregressa ou familiar positiva ou com idade avançada.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

PRURIDO - ICTERÍCIA - DOR ABDOMINAL

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. STÄNDER, S.; WEISSHAAR, E.; METTANG, T. et al. Clinical classifica- tion of itch: a position paper of the International Forum for the Study of Itch. Acta Derm Venereol, 87:291-4. 2007.
- 2. MOSES, S. Pruritus. Am Fam Physician, 68(6):1135-1142. Fairview Lakes Regional Health Care, Lino Lakes, Minnesota, 2003.
- 3. REAMY, B. V.; BUNT, C. W.; FLETCHER, S. A Diagnostic Approach to Pruritus. Am Fam Physician, 84(2):195202. 2011.
- 4. MARQUES, A. R.; MONTEIRO, L.; MENESES, M. Um caso de penfigóide gestacional. Rev Port Med Geral Fam, 32(3): 217-221. 2016.
- 5. POMERANZ, M. K. Dermatoses of pregnancy. Up to date, 2017.
- 6. KEITH, D. L.; RICHARD H. L. Intrahepatic cholestasis of pregnancy. Up to date, 2018.
- 7. GOLDSTEIN, B. G.; GOLDSTEIN, A. O. Scabies: Epidemiology, clinical features, a diagnosis. Up to date, 2018.
- 8. GOLDSTEIN, B. G.; GOLDSTEIN, A. O.; MOSTOW, E. Lichen planus. Up to date, 2017.
- 9. LEIFERMAN, K. M. Clinical features and diagnosis of bullous pemphigoid and mucous membrane pemphigoid. Up to date, 2017.
- 10. CUNHA, P. R.; BARRAVIERA, S. R. C. S. Dermatoses bolhosas auto-imunes. An. Bras. Dermatol, 84(2): 111-124. 2009.
- 11. WESTON, W. L.; HOWE, W. Overview of dermatitis (eczema). Up to date, 2018.
- 12. Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais: DSM-5. American Psychiatric Association; tradução: Maria Inês Correa Nascimento et al; revisão técnica: Aristides Volpato Cordiolo et el - 5º ed. Porto Alegre: Artmed, 2014.
- 13. PARK, K. K.; KOO, J. Skin picking (excoriation) disorder and related disorders. Up to date, 2017.
- 14. POUPON, R. Overview of the treatment of primary biliary cholangitis (primary biliary cirrhosis). Up to date, 2018.
- 15. POUPON, R. Clinical manifestations, diagnosis, and prognosis of primary biliary cholangitis (primary biliary cirrhosis). Up to date, 2017.

- KOWDLEY, K. V. Primary sclerosing cholangitis in adults: Clinical manifestations and diagnosis. Up to date, 2018.
- 17. MACHADO, M.; CORREIA, A.; MENEZES FALCÃO, L.; PINTO RAVARA, L. Linfoma de Hodgkin Conceitos actuais. Medicina Interna p 207-215. Vol. 11, N. 4, 2004.
- 18. TEFFERI, A. Prognosis and treatment of polycythemia vera. Up to date, 2018.
- 19. RAZERA, F.; OLM, G. S.; BONAMIGO, R. R. Dermatoses neutrofilicas: parte II. An. Bras. Dermatol. [Internet], 86(2): 195-211. 2011.

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Nosso cenário de hoje: Xique-Xique-BA.

Nossa heroína de hoje: Francisca, 16 anos, solteira, parda, estudante, procedente e natural de Xique-Xique-BA, deu entrada em UPA queixando-se de perda de peso involuntária de 15 kg em 1 ano.

Informou que há cerca de 15 meses cursou com prurido generalizado, sem fatores desencadeantes e sem lesões de pele associadas. Alguns meses após o início do prurido, relatou que começou a perder peso involuntariamente, assim como diminuiu a ingesta alimentar, por não sentir fome. Há aproximadamente 15 dias, relatou piora do quadro cursando com fraqueza, palpitações, febre aferida de 38 °C e sudorese noturna. Apresentava-se, ao exame físico, em ruim estado geral e nutricional, mucosas descoradas (+++/4) e febril (38,2 °C). Além disso, apresentava também taquicardia (140 bpm), baço palpável e linfonodos de cadeia cervical direita palpáveis, endurecidos, indolores e aparentemente aderidos a planos profundos. Na unidade de saúde em questão, foi possível realizar apenas um hemograma que evidenciou: Hemoglobina: 7,5mg/ dL; Hematócrito: 25%, VCM de 88 fL, HCM de 28 pg; Leucócitos: 10,4 mil, com Bastões: 12%, Segmentados: 76%, Eosinófilos: 1%, Linfócitos: 7% e Monócitos: 4%; Plaquetas: 158.000.



- 1. Qual a principal suspeita diagnóstica?
- 2. No caso de Francisca, qual o melhor exame para confirmar o diagnóstico suspeito?

CASO 2

Nosso cenário de hoje: Salvador-BA.

Nossa heroína de hoje: Mirna, 21 anos, solteira, parda, professora, natural e procedente de Salvador-BA, busca consulta no ambulatório de Dermatologia, queixando-se de vesículas pruriginosas no corpo há 12 meses.

Informou que começou a apresentar erupções papulovesiculares pruriginosas e dolorosas, inicialmente nos dedos das mãos, progredindo posteriormente para os cotovelos, joelhos, nádegas e zona genital, referindo que o quadro tinha 12 meses de evolução. Relatou ainda que fez tratamento, em outro ambulatório, por 6 meses com anti-histamínico e corticóides, sem alívio do sintoma. No interrogatório sistemático, referiu distenção abdominal e flatulências após ingesta de cereais ou pão. Informou ainda cursar eventualmente com diarreia de características de alta (frequência de cerca de 3x ao dia, acompanhada de restos alimentares e esteatorréia). Como antecedentes pessoais relata asma intermitente, controlada com medicação. Ao exame físico, apresentava lesões microvesiculares agrupadas, eritematosas e intensamente pruriginosas, distribuídas simetricamente nos cotovelos, joelhos e nádegas. Nos locais referidos era visível também escoriação.

- I. Qual a principal suspeita diagnóstica?
- 2. No caso de Mirna, como se faz o diagnóstico da principal suspeita?

RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Linfoma de Hodgkin é a principal suspeita diagnóstica, uma vez que a paciente apresenta prurido generalizado, sem lesões de pele associadas como sintoma inicial, e adenomegalia em cadeia cervical com características suspeitas, como linfonodos endurecidos, indolores e aderidos a planos profundos. Além disso, o capítulo também traz alguns outros sintomas/sinais que sugerem linfomas, os quais a paciente do caso também apresenta, como perda ponderal não intencional, sudorese noturna, e febre prolongada (alguns deles os chamados Sintomas B dos linfomas). 2. No caso dessa paciente, o melhor exame para confirmar o diagnóstico, de acordo com o capítulo, é a biópsia de linfonodo.

CASO 02: 1. Dermatite Herpetiforme, associada à Doença Celíaca, uma vez que, como é trazido no capítulo, as lesões dessa patologia se apresentam como vesículas eritematosas em cotovelos ou joelhos. Além disso, a paciente também apresenta sintomas do TGI relacionados com a ingesta de cereais e pães, o que sugere a Doença Celíaca. 2. O diagnóstico é clínico. Porém, também pode ser solicitada biópsia com imunofluorescência direta, pesquisa de anti-transglutaminase IgA e anti-endomísio IgA.



ICTERÍCIA

AUTORES

Alice Fernandes de Almeida Oliveira Clístenes Queiroz Oliveira João Paulo Queiroz Lucas Brandão Araujo da Silva Luiza Ramisia Silva França Renata Cardoso Ribeiro Rodrigo Gomes dos Santos

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

ICTERÍCIA HEPÁTICA, 728
ICTERÍCIA BILIAR, 736
ICTERÍCIA INFECCIOSA, 740
ICTERÍCIA HEMOLÍTICA, 743
BATALHA DAS SÍNDROMES, 750



ICTERÍCIA

O QUE É?

Sinal clínico caracterizado pela coloração amarelada da pele, esclera e membranas mucosas, causado pela deposição de bilirrubina, cujos níveis se apresentam elevados no plasma.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Sabemos que a concentração sérica normal de bilirrubina é menor que 1 mg/dL tanto em crianças quanto em adultos. Quando esse valor é extrapolado, dizemos que o paciente estar com hiperbilirrubinemia, contudo, a icterícia é um sinal propedêutico que geralmente só será perceptível na esclera e mucosa oral, quando os níveis de bilirrubina estiverem acima 2 mg/dL, e na pele, em situações de concentração maior que 5 mg/dL. Ela pode ser causada por distúrbios e mecanismos variados, sendo eles a superprodu-

ção, a deficiência de captação ou conjugação e a alteração da excreção biliar. Para saber por onde caminhar nesta vasta possibilidade de percursos, uma história cuidadosa, exame físico atencioso e testes complementares básicos devem ser realizados, gerando uma diminuição das hipóteses diagnósticas e exclusão de causas emergenciais como hemólise maciça e insuficiência hepática fulminante, por exemplo.

AVALIAÇÃO DE ICTERÍCIA

ENQUANTO ISSO, NO EXAME físico

Para avaliação de icterícia, devemos:

- Inspecionar conjuntivas (principalmente escleras), frênulo lingual,
 lábios, palato duro, palmas das mãos e pele a procura de coloração amarelada ou esverdeada (associada a quadros mais acentuados e prolongados a bilirrubina pode sofrer oxidação com o tempo, sendo convertida em biliverdina);
- O paciente deve ser inspecionado sob luz natural, evitando falsos positivos ou negativos no exame;
- Importante salientar que a icterícia acomete inicialmente escleróticas (valores de bilirrubina total entre 2,5-3 mg/dl) e, posteriormente, pele (valores de bilirrubina total > 5mg/dl) – a bilirrubina tem afinidade por membranas elásticas e, por isso, impregna inicialmente as conjuntivas;

Outros sinais no exame de pele, como perda de pêlos, eritema palmar e aranhas vasculares sinalizam causas hepáticas de icterícia.

PULO DO GATO

Indivíduos de pele negra, em geral, apresentam a porção das escleras expostas ao sol mais pigmentadas, o que pode ser confundido com icterícia. Nesses casos, deve-se avaliar a **porção inferior das escleras** (abaixo das pálpebras), não expostas ao sol, dentre outros locais, como o **frênulo lingual**, por exemplo.

Caso você observe pigmentação amarelada na pele, mas não nas escleróticas, pode estar diante de um quadro de **pseudoicterícia**. Isso ocorre em pacientes com uremia ou xantodermia (causas comuns são hipercarotenemia e alterações metabólicas, como diabetes e hipotireoidismo). Outra causa é uso de medicamentos, como quinacrina ou exposição excessiva a fenóis.

Quando encontrarmos um paciente que queixe estar com a "cor do incrível Hulk" ou que se apresente à inspeção com coloração amarelo esverdeada na esclera, na pele ou nas mucosas, devemos abrir o mapa mental do raciocínio diagnóstico em icterícia e começar a caminhar na via em direção ao diagnóstico correto.

Chegada à conclusão da presença de icterícia a ser explicada, é comum querer solicitar diversos exames complementares, frente a grande possibilidade de caminhos que essa investigação pode nos levar. Contudo, desenvolver o raciocínio, dentro dos principais sentidos que a icterícia possui, dará segurança e menos gastos desnecessários em nossas apostas.

Como sempre na clínica médica, após a definição da queixa principal, devemos colher uma rica anamnese, buscando se atentar, nesse caso, à presença de colúria e acolia fecal na história. Essa informação inicial permitirá a inferência sobre que ponto do metabolismo da bilirrubina está desregulado, concomitante à qual fração está predominando na hiperbilirrubinemia. Na tentativa de confirmar isso, como se fosse um pedágio para seguir caminho nesta via, devemos buscar comprovar as informações com a dosagem das bilirrubinas.

ICTERÍCIA E O EXAME DO ABDOME

Para avaliação de icterícia, devemos:

- Inspecionar o abdômen do paciente em busca de alterações como aranhas vasculares, circulação colateral (vasos periumbilicais) ou abdome globoso (na suspeita de ascite). Tais achados corroboram para a suspeita de icterícia hepática;
- Realizar hepatimetria: sabemos que a redução dos limites inferiores do fígado chama atenção para doença crônica parenquimatosa do fígado (DCPF); enquanto o aumento da sua borda indica causas de hepatomegalia, como colestase intra ou extra-hepáticas, leptospirose ou estágios iniciais de DCPF:
- Realizar pesquisa de ascite pelas manobras de Macicez móvel, Piparote e Semicírculo de Skoda. A
 presença de tais sinais positivos podem indicar causas hepáticas de icterícia;
- Palpar o abdome e observar se há dor, especificando o quadrante acometido (dor no QSD chama atenção para causas de icterícia biliar, como coledocolitíase); massas palpáveis, contornos da borda hepática e pesquisa de refluxo hepato-jugular (indica hipertensão portal, com causas hepáticas de icterícia).

MACICEZ MÓVEL

SEMICÍRCULO DE SKODA

PIPAROTE







PONTO CÍSTICO

PULO DO GATO

Sinal de Murphy: paciente para à inspiração por dor à compressão no ponto cístico (borda subcostal direita, na linha médio-clavicular). Pode indicar colecistite.

Sinal de Courvoisier: presença de icterícia associada à vesícula biliar palpável e indolor. Sinaliza malignidade ou obstrução nas vias biliares.

PULO DO GATO

Em pacientes com icterícia, podemos encontrar uma tríade de sintomas que podem indicar a presença de colangite, sendo essa a tríade de Charcot: febre, dor abdominal e icterícia.

Podemos ainda encontrar uma pêntade de sintomas que podem indicar a presença de colangite grave, chamada de **pêntade de Reynolds**, composta pela Tríade de Charcot somada a hipotensão e alteração do estado de consciência.

Neste ponto da investigação, será de boa prática solicitar alguns outros exames laboratoriais, dentre os quais não podem faltar a avaliação dos níveis séricos de duas enzimas canaliculares e das duas principais transaminases hepáticas. Na prática, elas são conhecidas por suas siglas, sendo elas a fosfatase alcalina (FA) e a gama glutamil transpeptidase (GGT); a transaminase glutâmico-oxalacética (TGO) ou aspartato aminotransferase (AST) e a transaminase glutâmico-pirúvica (TGP) ou alanina aminotransferase (ALT).



Com essas informações em mãos, nós já podemos abrir uma abordagem sindrômica e continuar para algum dos quatro grandes destinos que este mapa nos apresenta. Quando o paciente cursa com colúria, acolia fecal e sua hiperbilirrubinemia tem predominância da fração direta deste pigmento, a grande disfunção não deve estar em algum ponto anterior à ação feita pela enzima glicuroniltransferase, no citoplasma dos hepatócitos. Dessa forma, os dois acessos liberados para esta hipótese são os de Icterícia Hepática ou Icterícia Biliar que têm bases patológicas em fases posteriores à conjugação da bilirrubina.



TOME CUIDADO!

O valor das bilirrubinas não discrimina o tipo de icterícia (se hepática, biliar, autoimune, infecciosa, etc).

28.1 ICTERÍCIA HEPÁTICA

Caso as alterações mais proeminentes apontem para um padrão hepatocelular, ou seja, estejam nas transaminases hepáticas (TGO e TGP), devemos caminhar em direção às possibilidades etiológicas da Icterícia Hepática. Nesta grande síndrome, alguns sinais poderão ser encontrados e ajudarão a ratificar essa hipótese. Na presença de ascite, hipertensão portal, eritema palmar, telangiectasias e flapping, estaremos em contato com os sinais periféricos de insuficiência hepática, os quais nos dão um aval maior para continuar essa investigação. As principais causas de Icterícia Hepática podem ser relembradas usando o mneumônico ao lado.

NA CLÍNICA MÉDICA, EU USO OS TRÊS HS

N Neoplasias

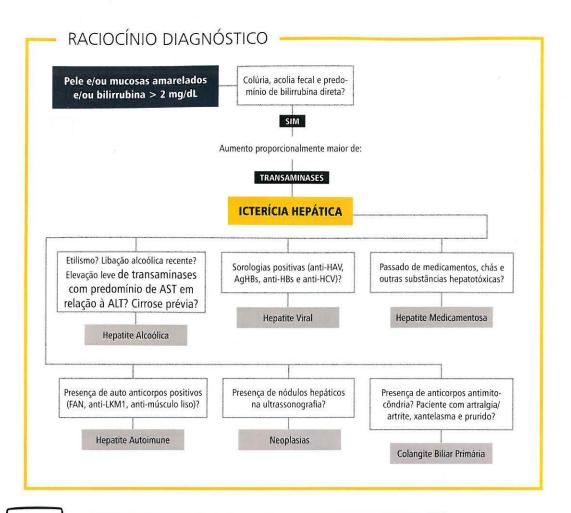
C Cirrose Biliar Primária

M Medicamentos

H Hepatite Viral

H Hepatite Autoimune

H Hepatite Alcoólica



QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Se você chegou até aqui, infere-se que já solicitou bilirrubinas totais, direta e indireta, assim como já observou que ocorre predomínio das transaminases hepáticas (AST e ALT) em relação às enzimas canaliculares (Fosfatase alcalina e Gama-GT). Na suspeita, portanto, de icterícia de origem hepática, podemos solicitar os exames a seguir para elucidação etiológica:

- Testes de função hepática: Albumina, Tempo de protrombina (TP) e RNI;
- Sorologias para hepatites virais: Anti-HAV IgM, AgHBs, Anti-HBc IGM, Anti-HBs, Anti-HCV*;
- Marcadores autoimunes para afastar hepatite autoimune: anticorpos antinuclear, anti músculo liso e anti-LKM1;
- Na suspeita de cirrose biliar primária: anticorpos anti-mitocondriais.

*Após rastreio inicial, confirmada infecção pelo vírus B, solicitar outros marcadores sorológicos: Anti-HBc total, AgHBe, Anti-HBe. Em alguns casos, com base na história do paciente e nos fatores de risco, podemos ainda solicitar sorologias para outros vírus que podem mais raramente causar hepatite viral aguda: anticorpos anti-herpes simples, anti-CMV (citomegalovírus) e anti-EBV (vírus Epstein-Barr).

ICTERÍCIA HEPÁTICA

Etilismo? Libação alcoólica recente? Elevação leve de transaminases com predomínio de AST em relação à ALT? Cirrose prévia?

Hepatite Alcoólica

O QUE É?

HEPATITE ALCOÓLICA

FICHA CLÍNICA

O consumo excessivo de álcool provoca a doença hepática alcóolica que possui as seguintes progressões: esteatose hepática, hepatite e o estágio final de cirrose hepática. A hepatite alcóolica é caracterizada pela necroinflamação do fígado, gerada pelas agressões do álcool sobre os hepatócitos. Convém salientar que os estágios de esteatose hepática e hepatite alcóolica são reversíveis, de forma que com a abstinência o fígado pode retornar ao normal, diferente da cirrose, caracterizada pela fibrose irreversível do fígado.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Tende a aparecer de modo agudo, geralmente após um episódio de ingestão intensa de álcool. Os pacientes podem apresentar sinais e sintomas inflamatórios inespecíficos como: mal-estar, febre, icterícia, anorexia, perda de peso, desconforto abdominal e hepatomegalia dolorosa. A hepatite aguda também pode ser uma manifestação de cirrose descompensada, e nesses pacientes, pode-se encontrar os estigmas de hepatopatia crônica, como: encefalopatia hepática, ascite, ginecomastia, atrofia testicular, aranhas vasculares, eritema palmar.

EM QUEM OCORRE?

Homem com consumo de álcool maior ou igual a **60 gramas/dia** ou mulher com consumo de álcool maior ou igual a **40 gramas/dia** (sexo feminino é considerado um fator de risco).

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - ASCITE - DOR ABDOMINAL

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Inicialmente, é necessário afastar a coexistência de outras doenças hepáticas. Além da história clínica, podemos realizar exames laboratoriais que podem evidenciar:

- Transaminases hepáticas elevadas, com AST geralmente duas vezes maior que ALT, porém, raramente, excedendo 400 U/mL.
- As enzimas canaliculares como fosfatase alcalina e gama-GT podem estar elevadas sem predomínio em relação à ALT e AST.
- Leucocitose neutrofílica, anemia macrocítica, trombocitopenia e tempo de protrombina elevado. Na vigência de hepatopatia crônica, a albumina pode estar diminuída.

Podemos realizar USG, TC ou RM, que podem mostrar esteatose hepática, hepatite ou cirrose. A biópsia hepática é considerada o padrão-ouro para caracterizar a progressão da doença.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

A abstinência total é a medida de tratamento mais eficaz, alcançada através de abordagem multidisciplinar e com medicações, como os antagonistas de opioides. Dieta deve ser adequada para evitar a desnutrição proteico-calórica.

4,6 x (TP do doente – TP controle) + BT (mg/dL)

TP: tempo de protrombina BT: bilirrubina total

A fórmula acima representa a **Função Discriminante de Maddrey**. Valores de Maddrey acima de 32 (pior prognóstico) indicam a necessidade de medidas especiais, como corticoesteróides (para inibir a produção de citocinas) e Pentoxifilina (inibidor seletivo da fosfodiesterase).

HEPATITE VIRAL AGUDA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Inflamação do fígado oriunda da infecção por um vírus hepatotrópico. Os agentes mais comumente são os vírus A, B e C. Herpes simples, CMV e EBV também podem causá-la.

Hepatite A Aguda: Transmissão por via fecal-oral, tanto diretamente pessoa-pessoa quanto pela ingestão de água e alimentos contaminados.

Hepatite B Aguda: Transmissão ocorre principalmente por via sexual, mas pode acontecer pelo contato com sangue infectado, e por transmissão vertical, de mãe para filho durante o nascimento. Causa mais frequente de hepatite fulminante.

Hepatite C Aguda: Transmissão ocorre principalmente pelo contato com sangue infectado. A infecção por via sexual e vertical é mais rara.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Começa com sintomas inespecíficos como **náu**seas, fadiga, anorexia e quadro gripal. Podem ocorrer erupções cutâneas, artralgia e febre. No exame físico pode-se encontrar hepatomegalia e esplenomegalia. Em seguida, esses sintomas dão lugar a um quadro assintomática, ou ictérico, ou fulminante:

Forma ictérica: icterícia, colúria, acolia fecal.

Forma fulminante (rara): sinais de insuficiência hepática súbita, como encefalopatia hepática.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Observa-se **níveis muito elevados de AST e ALT** (geralmente, 10 vezes os valores de referência).

Hepatite A: Infecção em curso: anti-HAV IgM positivo. Infecção curada: anti-HAV IgM desaparece e anti-HAV IgG positivo.

Hepatite B aguda: pesquisar AgHBs, anti-HBc total, anti-HBc IgM e anti-HBs. Infecção aguda cursa com positividade do AgHBs, anti-HBc total e anti-HBc IgM. Na fase de recuperação, o anti-HBs torna-se reagente.

Hepatite C aguda: solicitar RNA HCV. O anti-HCV pode ou não ser reativo no momento do diagnóstico. RNA HCV negativo e anti-HCV positivo indicam infecção prévia resolvida.

EM QUEM OCORRE?

Hepatite A ocorre principalmente em populações com baixas condições de saneamento e higiene.

Hepatite B Fatores de risco: contato com familiares com hepatite B, sexo com portadores do vírus B, pessoas com histórico de IST e/ou transfusões sanguíneas.

Hepatite C Fatores de risco: histórico de transfusão sanguínea, uso de drogas injetáveis, compartilhamento de materiais perfuro-cortantes, realização de tatuagens/piercings, transplante de órgãos infectados e relação sexual desprotegida.

Evitar consumo de álcool e substâncias hepatotóxicas, e fazer uso de preservativos nas relações sexuais. Geralmente não requer terapia antiviral específica, exceto na hepatite C aguda, na qual novos antivirais de ação direta (Simeprevir, Sofosbuvir e Daclatasvir) estão indicado.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - HEMORRAGIA - SD. EDEMATOSA

HEPATITE VIRAL CRÔNICA



O QUE É?

Inflamação crônica do fígado, cuja principal causa é a infecção persistente do vírus B e vírus C. Eles não são citopáticos, e a lesão hepática ocorre por mecanismos imunes. Hepatite crônica pode evoluir para fibrose progressiva e cirrose. Hepatite B Crônica é a principal causa de carcinoma hepatocelular (CHC) primário nos países em desenvolvimento. Como o HBV é oncogênico, sua infecção crônica pode progredir para CHC na ausência de cirrose. Mais da metade dos pacientes infectados pelo vírus C apresentam hepatite crônica, dos quais 20% evoluem com cirrose.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A maioria dos pacientes é assintomática. Sintomas inespecíficos (fadiga, inapetência, perda de peso e distúrbios do sono) podem ocorrer.

Alguns pacientes cursam com síndrome colestática intra-hepática, apresentando icterícia, acolia fecal e colúria. Comumente, os pacientes evoluem com cirrose hepática, apresentando assim

os estigmas de hepatopatia crônica.

Infectados pelo HCV podem desenvolver **Crioglobulinemia Mista**, apresentando mialgia, artralgia, neuropatia, glomerulonefrite e púrpuras.

EM QUEM OCORRE?

Observer fatores de risco para a infecção por vírus B e C na ficha clínica de Hepatite Viral Aguda.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Na hepatite crônica, os níveis de AST e ALT estão aumentados 2 a 3 vezes do valor de referência. Em relação aos exames de imagem, pode-se realizar **USG do fígado** para avaliar textura e tamanho do fígado, assim como avaliar as vias biliares e afastar neoplasias. A **elastografia hepática**, e a biópsia são usadas para a determinação do grau de fibrose hepática.

Para diagnóstico de hepatite B, **AgHBs** positivo por 6 meses conclui o diagnóstico. HBV DNA é um importante marcador da gravidade da doença. Para hepatite C, diagnóstico quando **RNA HCV** positivo por 6 meses e anti-HCV reagente.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para hepatite B, preconizado o uso de Alfapeguinterferona, Entacavir e Tenofovir visando a supressão do antígeno AgHBe (marcador de replicação viral). Para hepatite C, a resposta virológica sustentada é o objetivo, e ocorre quando o RNA HCV é indetectável por 24 semanas. Para isso, utilizar antivirais de ação direta: Simeprevir, Sofosbuvir e Daclatasvir, que podem ser usados em conjunto com a Ribavirina.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - SD. EDEMATOSA - SD. CONSUMPTIVA

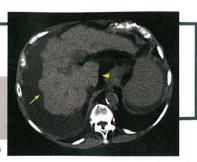
DICA DO RADIO

Apesar do diagnóstico da hepatite viral crônica ser clínico e laboratorial, quando o dano hepático chega a fase de cirrose o fígado exibirá alguns achados que podem ser vistos aos exames de imagem. Os dois principais achados de um fígado cirrótico que possuem boa sensibilidade e alta especificidade são a irregularidade/nodularidade de contornos (muitas vezes descrita como contornos serrilhados os lobulados) e a hipertrofia dos lobo caudado e esquerdo com atrofia do lobo direito. Uma das formas de avaliarmos estas alterações morfológicas é a relação do diâmetro do lobo

caudado e do lobo direito do fígado maior que 0,65, que possui alta especificidade para o diagnóstico de cirrose (Fig. 1).

Fig. 1 - Tomografia de abdome mostrando figado de contornos irregulares e com atrofia do lobo direito (seta), além de hipertrofia do caudado (cabeça de seta), em paciente com cirrose hepática.

Imagem: Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 8070



ICTERÍCIA HEPÁTICA

Presença de auto anticorpos positivos (FAN, anti-LKM1, anti-músculo liso)?

Hepatite Autoimune

HEPATITE AUTOIMUNE

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Doença inflamatória crônica do fígado, mediada por agressões autoimunes contra hepatócitos em indivíduos genéticamente predispostos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A apresentação geralmente é insidiosa, apresentando os sintomas: letargia, astenia, anorexia, perda de peso, dor no quadrante superior direito, prurido e icterícia. Pela associação com outras doenças autoimunes, queixas comuns incluem poliartralgia de pequenas articulações sem artrite, disfunção endócrina, estrias cutâneas e acne. Uma minoria de pacientes pode apresentar hepatite aguda, enquanto outros podem manifestar-se com hepatite fulminante. Pode evoluir para cirrose e cursar com hepatopatia crônica.

EM QUEM OCORRE?

Mulheres de 15 a 25 anos ou 45 a 60 anos, mas pode afetar também homens e os outros grupos etários. Associada a outras doenças autoimunes.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento inclui a administração de corticoide, geralmente Prednisona 20-30mg/dia, com valores mais baixos para a dose de manutenção. Doses mais elevadas podem ser necessárias para pacientes com manifestações mais graves.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Aminotransferases hepáticas elevadas, hiperbilirrubinemia e níveis aumentados de FA e GGT são sugestivos da doença hepática. Geralmente apresenta níveis elevados de imunoglobulinas, principalmente IgG, assim como pode apresentar os autoanticorpos reagentes dispostos abaixo, principalmente os 3 primeiros:

Anticorpo antinuclear (FAN) (mais comum);

Anticorpo anti-músculo liso, mais específico que o FAN para HA;

Anticorpo anti-LKM1(anti-fígado-rim microssômico 1), presente principalmente em portadores de HA tipo 2.

Anticorpo anti-actina, específico na HA tipo 1.

Anticorpo anti-DNA, pode estar presentes na HA tipo 1 ou 2, principalmente se associada a LES.

Anticorpo antimitocondrial, pode ocorrer na HA tipo 1, mas a frequência é geralmente < 5%.

Anticorpo p-ANCA, presente em cerca de 65% dos pacientes com HA tipo 1.

ICTERÍCIA - DOR ABDOMINAL - PRURIDO SÍNDROME CONSUMPTIVA - ARTRALGIA



PULO DO GATO

Um diagnóstico diferencial de icterícia com elevação de transaminases é a **crise tireotóxica**, que pode cursar com elevação dessas enzimas tanto pela crise isolada ou por associação com a hepatite autoimune. Deve-se lembrar de crise tireotóxica na presença de icterícia associada a hipertermia, tremores, sudorese, taquicardia, fibrilação atrial, insuficiência cardíaca e agitação. Devemos avaliar a história de hipertireoidismo, oftalmopatia, mixedema pós-tibial.

ICTERÍCIA HEPÁTICA

Passado de medicamentos, chás e outras substâncias hepatotóxicas?

Hepatite Medicamentosa

HEPATITE MEDICAMENTOSA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Lesão hepática induzida por substâncias tóxicas, como chás e suplementos, ou drogas e medicamentos. Pode ocorrer por **reação hepatocelular** (e.g. Acetaminofeno), com transaminases > enzimas canaliculares, ou através de uma **reação colestática** (e. g. Enalapril). A lesão pode ser dose dependente ou indiossincrática.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Quando ocorre reação hepatocelular, os sinais e sintomas são semelhantes às outras formas de hepatite aguda. Quando reação colestática, os sintomas são icterícia, acolia fecal, colúria e prurido. As reações podem ser concomitantes. Alguns pacientes podem manifestar alterações dermatológicas como erupções cutâneas, oriundas da intoxicação medicamentosa.

EM QUEM OCORRE?

Pacientes com histórico de consumo exagerado de medicamentos, drogas, álcool ou outras substâncias hepatotóxicas, como chás.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Afastar outras causas de hepatite e síndrome colestática. Nas reações hepatocelulares, observa-se aumento importante de AST e ALT, em concomitância ou não ao aumento da bilirrubina e enzimas canaliculares. Nas intoxicações por Acetominofeno é comum encontrar valores de aminotransferases acima de 6.000 UI/L. Nas reações colestáticas, há aumento maior de FA e GGT.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Primeira conduta é a interrupção imediata da droga ou substância tóxica que supostamente esteja gerando o quadro. Tratamento de suporte inclui a reposição de líquidos intravenosos, monitorização e transferência para UTI se necessário. Alguns medicamentos, como o Acetaminofeno, possuem antídotos que quando disponíveis, podem ser utilizados.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - DOR ABDOMINAL - PRURIDO

DICA DO RADIO

A informação mais importante que eu posso te passar é: não afaste o diagnóstico se o exame de imagem estiver normal. Os exames de imagem são usados muito mais com a intenção de afastar diagnósticos diferenciais do que propriamente fechar o diagnóstico. O achado mais sensível neste cenário é a hepatomegalia, quando encontramos um fígado maior que 15,5 cm, medido a nível da linha hemiclavicular. Outro sinal classicamente descrito no ultrassom mas que tem sensibilidade e especificidade baixas é o "SINAL DO CÉU ESTRELADO", quando o parênquima hepático fica mais

hipoecogênico (escuro) aumentando o contraste com a parede das vênulas hepáticas, dando a aparência de pequenos pontos de luz em meio ao parênquima (Fig. 2). Outros achados inespecíficos que podem ser encontrados: edema periportal e espessamento das paredes da vesícula (principalmente na hepatite A). Mas estes achados também podem estar presentes em diversos processos inflamatórios ou na presença de ascite.

> Fig. 2 - Ultrassom do abdome em paciente com hepatite, mostrando figado com aspecto de "céu estrelado".

> > Imagem: Dr Chris O'Donnell, Radiopaedia.org, rID: 18858



ICTERÍCIA HEPÁTICA

Presença de anticorpos antimitocôndria? Paciente com artralgia/ artrite, xantelasma e prurido?

Colangite Biliar Primária

COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

É uma patologia autoimune lentamente progressiva que afeta, por meio de obliteração, os ductos biliares intra-hepáticos, de pequeno e médio calibre. Com a progressão da doença, ocorre colestase e fibrose, podendo evoluir para cirrose.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Inicialmente, fadiga e prurido. Com a progressão da doença, o paciente apresenta todos os sinais e sintomas característicos de síndrome colestática: icterícia, colúria, acolia fecal. Também são frequentes xantomas e xantelasmas.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre predominantemente em mulheres (cerca de 95% dos casos), entre 20 a 60 anos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Apesar de ser causa de colestase intra-hepática, FA e GGT costumam estar mais elevadas que AST e ALT. Deve-se realizar é a pesquisa do anticorpo anti-mitocôndria (AMA), positivo em 95% dos casos. USG pode permitir a visualização da árvore biliar e auxiliar a exclusão de colestase extrahepática. Biópsia de fígado para avaliar presença e extensão de fibrose hepática.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento definitivo da cirrose biliar primária é o transplante hepático e a literatura aponta que a utilização de Ácido Ursodesoxicólico, cuja dose pode variar de 12 a 15 mg/kg, aumentam a sobrevida até a realização do transplante.

28.2 ICTERÍCIA BILIAR



Todos esses caminhos surgiram lá atrás com os resultados dos primeiros exames que pedimos, mas e se os resultados fossem outros? Caso a predominância de elevação fosse das enzimas canaliculares, ou seja, estivessem em um padrão de colestase, associado com a já relatada presença de colúria, acolia fecal e destaque da fração direta da bilirrubina, nós tomaríamos um caminho diferente nessa viagem em busca do diagnóstico. Com esses resultados, é fácil inferir que a alteração que não poderia estar antes da fase de conjugação da bilirrubina, por conta da predo-

minância da fração direta, também deve não estar localizada em região hepática, por

não existir grandes elevações das aminotransferases, sendo então, muito contundente continuar pela via da Icterícia Biliar. As principais causas da Icterícia Biliar podem ser estrategicamente divididas em dois grupos, o primeiro é de causas dolorosas: coledo colitíase, colecistite alitiásica, colangite e neoplasia de cabeça de pâncreas. Já o segundo grupo é composto pelas causas indolores: colangite esclerosante primária (CEP), colangiocarcinoma distal, tumor de Klatskin, neoplasia de via biliar, linfonodomegalia hilar de diversas origens, Ascaris lumbricoides e neoplasias de ampola de Vater ou próximas à ampola, como a neoplasia de duodeno.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO? 1. USG transabdominal 1. USG transabdominal Colecistite 2. Cintilografia de vias biliares Alitiásica 2. Colangiografia transoperatória ou 3. TC de abdome: se abdome agudo USG intraoperatória (baixo risco) Coledocolítiase 3. Colangiorressonância magnética 1. USG de abdome total (médio risco) CA de cabeca 2. TC de abdome com contraste de pâncreas 4. CPRE (alto risco)* 3. CPRE

Colangite	USG de vias biliares Colangiografia (trans-hepática percutânea ou endoscópica retrógada): diagnóstico definitivo TC de abdome: na suspeita de neoplasias adjascentes	CA de ampola	USG de abdome total TC de abdome Ecoendoscopia CPRE	
		CA de duodeno	 Endoscopia TC de abdome CPRE: se icterícia 	
Neoplasias de vias biliares	USG de vias biliares TC de abdome com contraste Colangioressonância magnética Colangiografia	Ascaridíase	 Radiografia de abdome em ortostase (imagem em bolo de pão) USG de abdome total e vias biliares 	
Colangiocarcinoma distal	Colangioressonância magnética CPRE	CEP	USG de vias biliares Colangiorressonância magnética (CPRM) ou USG endoscópica CPRE	
Tumor de Klatskin	Colangioressonância magnética CPRE	Linfonomegalia hilar	USG de abdome total TC de abdome: se USG inconclusivo	

^{*} Risco de coledocolitíase: na presença de colelitíase a USG de abdômen. a investigação se baseia o risco do paciente ter coledocolitíase associada.

COLEDOCOLÍTIASE E COLANGITE



O QUE É?

Principal causa de colestase extra-hepática, consiste em cálculos no ducto colédoco que podem se originar de uma colelitíase (cálculo na vesícula biliar). Geralmente, os cálculos são de colesterol e ge-ram estase na árvore biliar, o que leva ao desenvolvimento de infecções, quadro conhecido como colangite bacteriana (principais agentes: E. coli, Bacterioides, Klebisiella ou Clostridium)

EM QUEM OCORRE?

Ocorre geralmente em pacientes com litíase biliar, cujos fatores de risco principais são: sexo feminino, idade entre 30 a 60 anos, obesidade, multiparidade, hipertrigliceridemia e uso de medicações com estrógeno.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Icterícia, colúria, acolia fecal, prurido e dor abdominal localizada no quadrante superior direito. Na vigência de colangite, uma das principais complicações da coledocolitíase, o paciente geralmente cursa com a Tríade de Charcot: icterícia, dor abdominal e febre, a qual, geralmente é acompanhada de calafrios.







COLANGITE AGUDA

COLECISTITE AGUDA

COLEDOCOLÍTIASE

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - DOR ABDOMINAL - PRURIDO

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

Geralmente, ocorre o aumento das enzimas canaliculares (fosfatase alcalina e Gama-GT) predo-minante em relação às aminotransferases hepá-ticas, assim como ocorre hiperbilirrubinemia às custas de bilirrubina conjugada. A ultrassonografia auxilia na visualização da árvore biliar dilatada devido à presença de cálculos, sendo esse o primeiro exame de imagem que deve ser realizado. Para melhor visualização dos cálculos, pode-se realizar a CPRM, cuja vantagem é ser um método não invasivo. Porém, a CPRE permanece como exame de escolha para diagnóstico e tra-tamento de cálculos nas vias biliares comuns.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para pacientes com cálculos tanto na vesícula biliar quanto no ducto biliar comum, é indicada a realização de colecistectomia laparoscópica e exploração do ducto biliar. Para pacientes com cálculos apenas na via biliar, é indicada a CPRE para sua remoção. Na vigência de colangite bacteriana, deve-se utilizar antibióticos de amplo espectro para Gram-negativos, como ceftriaxona, levofloxacina ou piperacilina-tazobactam.

TOME CUIDADO!

Atenção! A **hemoglobinúria** na hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) pode simular colúria e fazer você char que estamos diante de uma colestase!



DICA DO RADIO

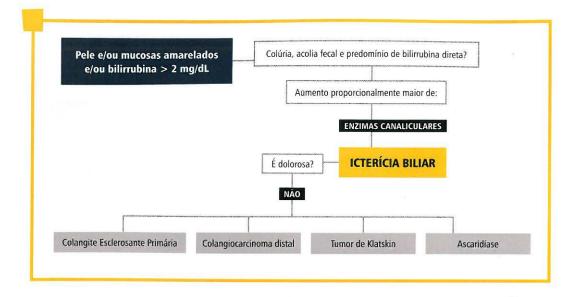
Apesar da **ultrassonografia** costumar ser o primeiro exame a se pedir quando existe a suspeita de coledocolitíase ele costuma ter uma sensibilidade muito baixa, e apesar de ser possível ver o cálculo no ultrassom (Fig. 3), na maioria dos casos só o que a gente vê é dilatação da árvore biliar extra e intra-hepática. Isso significa um hepatocolédoco maior que 6 mm para pacientes abaixo de 60 anos e maior que 10 mm em pacientes colecistectomizados. Em idoso acima de 60 anos damos uma tolerância de 1 mm por década, então um colédoco de 8 mm num paciente de 80 anos está ok! Se você quiser realmente ver o cálculo vai ter de solicitar uma CPRM, que é uma ressonância magnética voltada para a avaliação da árvore biliar, ou uma CPRE - esta pode, além de fazer o diagnóstico, tratar o paciente.

Ah, mais uma coisa, se você ficou se perguntando o que é hepatocolédoco, na verdade esse é o nome que nós damos a via biliar extra-hepática no ultrassom, que que não dá pra ver onde o ducto cístico se junta com o ducto hepático comum para formar o colédoco, neste método.



Fig. 3 - Ultrassom de abdome mostrando imagem ecogênica formadora de sombra acústica, compatível com cálculo (setas), impactada na porção distal do ducto hepatocolédoco, que encontra-se dilatado (cabeças de seta).

Imagem: Dr Ian Bickle, Radiopaedia.org, rID: 52826



COLANGITE ESCLEROSANTE PRIMÁRIA



O QUE É?

Doença crônica progressiva, de causa idiopática, marcada da por fibrose, inflamação e estenose dos ductos biliares intra e extra hepáticos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Assintomática ou acompanhada de sinais inespecíficos como: fadiga progressiva, prurido, dor em QSD, icterícia (mais tardiamente), hepatomegalia, esplenomegalia, escoriações secundárias ao processo pruriginoso. Nos estágios avançados, observa-se cirrose, com hipertensão portal (ascite, varizes esofágicas, etc).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento inclui medidas gerais, como manejo do prurido e reposição da deficiência de vitaminas lipossolúveis (devido a colestase e má absorção de lipídeos). Como tratamento das alterações laboratoriais, usa-se ácido ursodesoxicólico. Correções cirúrgicas podem ser feitas, sobretudo em pacientes com obstruções biliares altas, entretanto o tratamento definitivo da CEP requer transplante hepático.

EM QUEM OCORRE?

Acomete principalmente indivíduos adultos jovens, em geral com idade inferior a 45 anos, do sexo masculino. Existe uma forte associação entre CEP e doença inflamatória intestinal idiopática e hepatite automune.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Os exames laboratoriais revelam aumento de fosfatase alcalina (em média 2 vezes o limite superior), bilirrubinas e aminotransferases. Observase ainda a presença de **anticorpos p-ANCA**, com alteração dos valores de anticorpos anti-mitocondria e antígeno leucocitário humano, além do aumento de IgM e hipergamaglobulinemia. O diagnóstico é feito através da **CPRE com estenoses multifocais**, sobretudo na bifurcação dos ductos hepáticos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - DOR ABDOMINAL - PRURIDO

DICA DO RADIO

Nos estágios finais, a colangite esclerosante primária, assim como outras formas de lesão crônica do fígado, leva à cirrose. Além das estenoses na árvore biliar, que conferem um

aspecto em colar de contas à árvore biliar intra-hepática (Fig. 4), um achado que ajuda a distinguir cirrose por CEP da por outras causas é que nela o lobo esquerdo também costuma estar atrofiado, havendo hipertrofia apenas do caudado, diferente da cirrose biliar por outras causas em que tanto o lobo esquerdo quanto o caudado costumam estar hipertrófico enquanto o lobo direito está atrófico.

Fig. 4 - CPRE mostrando múltiplas estenoses (setas) na árvore biliar intra-hepática (aspecto em "colar de contas") em paciente com colangite esclerosante primária.

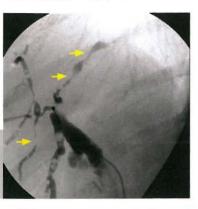
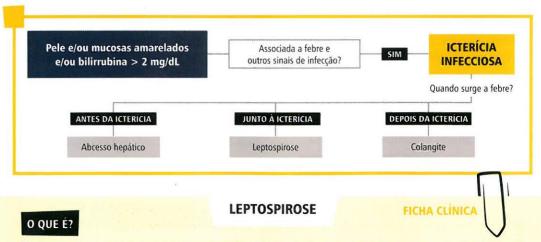


Imagem: Dr Natalie Yang, Radiopaedia.org, rID: 6868

28.3 ICTERÍCIA INFECCIOSA

Quando o paciente apresenta icterícia, associada à febre e outros sinais de infecção como taquicardia, taquipneia, leucocitose e lactato aumentado, é inteligente partir para a via da Icterícia Infecciosa. Existem 3 principais causas de icterícia Infecciosa que podem ser distinguidas seguindo a ordem de aparecimento dos sintomas. Caso o paciente tenha apresentado icterícia antes de apresentar a febre, podemos fortalecer a hipótese de colangite, principalmente se estiver presente o outro componente da tríade de Charcot, a dor abdominal. Em ordem inversa de apresentação, pensamos mais em hipóteses de infecção prévia levando a uma disfunção no percurso da bilirrubina, como o abscesso hepático piogênico que apresenta icterícia em 50% dos casos. Mas ocasiões onde a icterícia e a febre venham a surgir juntas, podemos apostar na leptospirose, que costuma aparecer com febre alta, calafrios, mialgia intensa e cefaleia.



É uma zoonose causada por espiroquetas do gênero Leptospira, transmitida ao homem através de água e alimentos contaminados com urina de animais infectados, sobretudo ratos.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A doença tem apresentação bifásica:

Forma anictérica: febre alta, cefaleia, mialgia
(sobretudo panturrilhas), dor abdominal, dor
retro orbitária, hemorragias, rash cutâneo e, em
menor escala, artralgia, vômitos e tosse seca. Nos
quadros graves, meningite asséptica e uveíte.
Forma ictérico-hemorrágica chamada Síndrome
de Weil: febre alta persistente, icterícia rubínica
(coloração amarelo-avermelhada nas mucosas
e escleras), hemorragias (hematêmese, melena,
petéquias), hepatoesplenomegalia, insuficiência
renal aguda, e sinais de miocardite. A apresentação mais grave é a capilarite pulmonar (tosse
seca, hemoptise e insuficiência respiratória).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é predominantemente clínico. A confirmação do diagnóstico pode ser feita por cultura da Leptospira in vitro e sorologias (reação de micro aglutinação – padrão ouro -, macro aglutinação ou teste de ELISA IgM).

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos adultos, entre 20-40 anos, do sexo masculino, moradores de locais endêmicos, aglomerados urbanos e sem saneamento básico, com baixa renda e baixa escolaridade. Existem fatores de risco ocupacionais (fazendeiros, veterinários, mineradores e trabalhadores de abate ou de esgoto), recreacionais (esportistas aquáticos e banhistas) e acidentais (enchentes).



QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Nas formas leves, o tratamento é sintomático e de hidratação. O uso de antibioticoterapia ainda é controverso. Nas formas mais graves, há indicação de antibioticoterapia (Doxiciclina 100 mg, 2 vezes/dia, sobretudo nos 3 primeiros dias da doença ou Penicilina G cristalina 6 milhões de unidades/dia, durante 7 dias), além de reposição volêmica e correção de distúrbios hidro-eletro-líticos. Nos casos de insuficiência respiratória, deve-se avaliar uso de suporte ventilatório.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - SANGRAMENTOS ICTERÍCIA - HEPATOESLENOMEGALIA

ABSCESSO HEPÁTICO PIOGÊNICO



O QUE É?

São coleções purulentas no parênquima do fígado, geralmente relacionadas a infecções bacterianas com ascensão pela árvore biliar (colangite), pelo sistema porta hepático, pelo sangue arterial ou por iatrogenia (biópsia hepática por punção).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Prostração, anorexia, febre, dor abdominal, hepatomegalia, vômitos, perda de peso. Os sinais e sintomas também dependem do quadro de base, como abcesso hepático secundário a colangite, por exemplo.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento consiste em **antibioticoterapia empírica**, e drenagem do abcesso se necessário.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

A **tomografia computadorizada** e, principalmente, a **ressonância de abdome** são os melhores exames para o diagnóstico de abscesso hepático, mas também pode-se lançar mão de USG.

EM QUEM OCORRE?

Acomete indivíduos de meia idade (>50 anos), com histórico de doença de base em trato biliar, neoplasia e portadores de diabetes melitus.

HEPATOMEGALIA - DOR ABDOMINAL

DICA DO RADIO

O aspecto mais comum do abscesso hepático é de uma coleção no parênquima hepático, podendo ou não conter gás. No ultrassom, o aspecto é de uma coleção heterogênea devido a presença de debris, já na TC o aspecto pode variar, mas um sinal que ajuda muito a fazer

o diagnóstico diferencial com outras lesões hepáticas é a presença do "sinal do duplo contorno" (Fig. 5).

Fig. 5 - Tomografía de abdome pós-contraste (plano axial) mostrando abscesso hepático no lobo direito do fígado com sinal do duplo contorno, onde vemos um contorno externo hipodenso que representa o edema do parênquima (seta) e um contorno interno hiperdenso, que representa o realce da cápsula do abscesso (cabeça de seta).



magem: Dr Sameh Saied Ali, Radiopaedia.org, rlD: 52520

28.4 ICTERÍCIA HEMOLÍTICA



No começo da nossa viagem, nós ignoramos uma longa via para se atentar as causas pós conjugação, chegou a hora de retornarmos a ela. Quando o paciente não relata acolia fecal ou colúria na história da doença atual, e tem exames que apontam para a predominância da fração indireta da bilirrubina, nós precisamos pensar nas causas de Icterícia Hemolítica sejam elas autoimunes ou não.

Com essa hipótese em jogo, nós devemos buscar alguns exames que confirmem a existência de hemólise em curso no paciente. Dados que nos ajudariam nesse objetivo seriam a elevação da LDH, que é liberada de dentro das hemácias quando elas são lisadas; a diminuição da haptoglobina, pela sua ligação com as cadeias de globinas liberadas na desagregação das células vermelhas; e ao hemograma, a elevação dos reticulócitos, que passam a ocupar o espaço que deveria ser de hemácias devidamente maturadas, causando o consequente aumento do VCM em situações de gravidade. Frente a resultados favoráveis, é possível afirmar que estamos tratando de um caso de Icterícia Hemolítica, entretanto isso ainda não é suficiente visto a larga gama de possibilidades que existem nesta síndrome.

É preciso saber diferenciar inicialmente se a etiologia do caso é ou não de base autoimune. Para isso, realizaremos conscientemente mais um exame comple-

INFECÇÕES E ANEMIA HEMOLÍTICA

Revisando, as anemias hemolíticas autoimunes podem ser idiopáticas ou secundárias a Lúpus, transfusões, medicamentos, linfoproliferação, infecções ou outras doenças. Dentre as infecções, aquelas mais relacionadas à anemia hemolítica autoimune secundária são: Hepatite B/C, infecção pelo HIV, infecção pelo Micoplasma, Mononucleose, CMV e Sífilis.

mentar, dessa vez é o teste direto de antiglobulina (teste de Coombs direto) que irá nos auxiliar na busca de anticorpos ou complemento ligados as hemácias, o que pode estar sendo desencadeado por uma reação autoimune.

Em situações de teste de Coombs direto positivo, dizemos que se trata de uma anemia hemolítica autoimune e ela pode ser de origem primária ou ser secundária a alguma outra entidade, como, lúpus eritematoso sistêmico, doenças linfoproliferativas, infecções, medicamentos e transfusões sanguíneas. Caso o teste seja negativo, a etiologia da hemólise não é imune e as causas são diversas, dentre as quais estão: a anemia falciforme e outras hemoglobinopatias, anemia hemolítica microangiopática, defeitos de membrana (esferocitose e acantocitose), doença de Wilson, hematoma extenso, eritropoiese ineficaz e defeitos enzimáticos (deficiência da G6PD ou glucoroniltransferase, por exemplo).

ANEMIA HEMOLÍTICA



O OUE ESPERAR NOS EXAMES?

Hemograma:

Anemia normocítica e normocrônica; ou VCM elevado (maior número de reticulócitos).

Contagem de reticulócitos

LDH 4

Haptoglobina



Bilirrubina:

Discretamente aumentada às custas de bilirrubina indireta.

Teste de Coombs:

Positivo: anemia hemolítica autoimune Negativo: anemia hemolítica não autoimune

HEMÓLISE POR DEFEITOS ENZIMÁTICOS

Existem dois tipos de anemia hemolítica hereditária por defeitos enzimáticos: A deficiência de G6PD, na qual classicamente o paciente se apresenta com hemólise intravascular aguda, associada à febre, lombalgia, palidez e icterícia, podendo ser precipitada por uma infecção. Maiores detalhes da deficiência de G6PD encontramse no quadro da doença a seguir. A segunda patologia é a deficiência

de piruvato quinase, na qual classicamente os indivíduos apresentam a desordem desde a infância, acompanhada de icterícia e esplenomegalia, e as crises hemolíticas podem ser precipitadas por gravidez ou infecções. A análise do sangue periférico dessa última patologia pode demonstrar eritrócitos bizarros e múltiplos equinócitos (hemácias crenadas), porém, sem esferocitose.

HEMÓLISE POR DEFEITOS DE MEMBRANA

Existem quatro tipos de anemias hemolíticas hereditárias por defeitos de membrana: A esferocitose hereditária é caracterizada por deficiências de graus variáveis em uma das seguintes proteínas do citoesqueleto: espectrina, anquirina, banda 3 ou proteína 4.2. O quadro clínico característico é anemia, de grau leve a moderado, associada a esplenomegalia na infância ou no adulto jovem. Eventualmente, associa-se também a litíase biliar, crise aplásica ou crise megaloblástica (deficiência relativa de folato). O sangue periférico revela presença de microesferócitos e maiores detalhes dessa patologia encontra-se no quadro específico da doença a seguir.

A segunda patologia é a eliptocitose hereditária, na qual ocorre um distúrbio na síntese da espectrina ou da proteína 4.1 (proteínas do citoesqueleto da membrana eitrocitária). A maioria dos indivíduos é assintomática, ou podem apresentar hemólise leve, não apresentando esplenomegalia e o sangue periférico revela presença de ovalócitos e eliptócitos.

A terceira patologia é a piropoiquilocitose hereditária, que manifesta-se com anemia microcítica grave, com esplenomegalia. O sangue periférico revela presença de poiquilócitos bizarros, além de hemácias fragmentadas.

A guarta doença é a estomatocitose hereditária, que manifesta-se com anemia hemolítica e esplenomegalia. O sangue periférico revela o estomatócito, que é uma hemácia "edemaciada", com uma área de palidez no seu centro.



ELETROFORESE DE HEMOGLOBINA COMO INTERPRETAR?

INTERPRETAÇÃO	HbA1	HbA2	HbF	HbS
Normal	97-99%	1-2%	< 1%	0%
Traço Falcêmico	60%	1-2%	< 1%	40%
Anemia Falciforme	0%	1-3%	5-15%	86-98%
Beta-talassemia Major	0%	3-5%	10-20%	70-80%
Beta-talassemia Minor	70-75%	1-2%	< 1%	60-75%

ANEMIA HEMOLÍTICA E LINFOPROLIFERAÇÃO

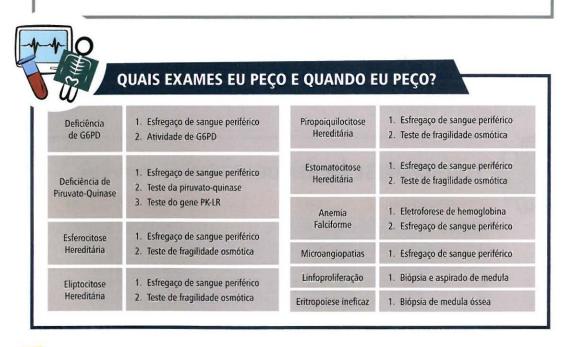
Suspeitamos de anemia hemolítica secundária a linfoproliferação, estado que pode gerar produção de anticorpos quentes (IgG) contra as hemácias, quando o paciente apresenta-se com alteração de outras séries hematológicas, apresentando-se, por exemplo, com hemorragias (secundária a plaqueteopenia) ou infecções de repetições (secundárias a leucopenia). O paciente pode apresentar, ainda, esplenomegalia e linfadenomegalia mantida.

Mais frequentemente relacionada a hemólise, a **Leucemia Linfocítica Crônica (LLC)** apresenta-se mais comumente em idosos. A célula mutada da LLC é o linfócito B, o qual deixa de transformar-se em plasmócito, por isso, a doença é caracterizada por hipogamaglobulinemia (diminuição dos anticorpos), infecções de repetição, linfocitose (principalmente de linfócito B) e linfonodomegalia.

Outros tipos de leucemia, mais raramente, também podem cursar com anemia hemolítica autoimune secundária. A **Leucemia Mielóide Crônica (LMC)** ocorre principalmente em adultos por volta dos 55 anos e cursa com acúmulo da linhagem mielóide adulta devido uma alteração genética no cromossomo Filadélfia. O quadro clínico/laboratorial característico é uma esplenomegalia associada a leucocitose neutrofílica com desvio à esquerda, podendo ocorrer plaquetose e trombocitose.

A Leucemia Linfoide Aguda (LLA) é a neoplasia mais comum da infância, cujo tipo principal é gerado por mutações nas linhagens jovens que dariam origem ao linfócito B. O quadro clínico clássico é de dor óssea de forte intensidade, linfonodomegalia e pode cursar com infiltração testicular ou do sistema nervoso central.

A Leucemia Mielóide Aguda (LMA), por sua vez, é a leucemia mais comum no mundo, cuja incidência aumenta a partir dos 15 anos e é maior em adultos. O quadro clínico clássico de leucemia aguda com astenia, hemorragia e febre pode estar presente, podendo cursar também com manifestações mais específicas, como um tumor de órbita nomeado de cloroma, hiperplasia gengival ou Coagulação Intravascular Disseminada (CIVD).



ICTERÍCIA HEMOLÍTICA

COOMBS NEGATIVO

Esferócitos no sangue periférico, com teste de fragilidade osmótica + ?

Esferocitose Hereditária

ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA



O QUE É?

É uma doença hereditária, na maioria das vezes autossômica dominante, caracterizada por deficiências em graus variados de uma das proteínas do citoesqueleto do eritrócito. Essa deficiência no citoesqueleto faz com que o eritrócito adquira formato de esferócito, que são fagocitados no baço, caracterizando a hemólise crônica.

EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em crianças com esplenomegalia, mas pode ocorrer em adultos jovens.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

O tratamento recomendado para crianças acima de 4 anos de idade é a **esplenectomia**, exceto para os pacientes com anemia leve ou com hemólise compensada.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - ESPLENOMEGALIA

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Cursa com **anemia** de graus variáveis, mas geralmente é leve a moderada, **icterícia e esplenomegalia**. Eventualmente, cursa também com litíase biliar. O quadro mais preocupante é o da crise aplásica, anemia aguda e grave, com reticulocitopenia, após infecção por Parvovírus B19.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

No hemograma, haverá presença de anemia, geralmente leve a moderada, micro ou normocítica, mas com hemácias hipercrômicas (aumento do CHCM), sendo essa a causa clássica de anemia hipercrômica. No sangue periférico, observa-se reticulócitos e microesferócitos. Além disso, é necessário um teste de Coombs direto, que deve ser negativo, afastando hemólise autoimune (que também pode apresentar microesferocitose). Na dúvida quanto à presença de microesferócitos, o Teste de Fragilidade Osmótica deve ser indicado.

ICTERÍCIA HEMOLÍTICA

COOMBS NEGATIVO

Corpúsculos de Heinz? 'Células mordidas' ou 'células bolhosas' no sangue periférico?

Deficiência de G6PD

O QUE É?

DEFICIÊNCIA DE G6PD

FICHA CLÍNICA

Desordem hereditária que cursa com deficiência da enzima Glicose-6-Fosfato Desidrogenase (G6PD), a qual passa a ter uma atividade reduzida e/ou meia vida curta. A função da G6PD é proteger a hemácia contra a oxidação, por isso, a hemólise é sempre precipitada por algum estresse oxidativo, como infecção ou drogas (Dapsona, Primaquina, azul de metileno, dentre outras).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Apresenta-se com anemia hemolítica, hemoglobinúria e o sangue periférico, em uma coloração especial, releva os clássicos corpúsculos de Heinz. Para o diagnóstico, é necessário dosar a atividade da G6PD no sangue do paciente.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

A hemólise intravascular aguda cursa com **febre, lombalgia, palidez e icterícia.** Tal crise é precipitada por uma infecção ou administração de drogas. A hemoglobinúria pode lesar os túbulos renais, cursando com necrose tubular aguda.

EM QUEM OCORRE?

Mais frequente em pacientes do sexo masculino.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - ESPLENOMEGALIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Sem tratamento específico, apenas hemotransfusão e suporte clínico nos casos graves. Deve-se fazer a profilaxia de novas crises, evitando drogas potencialmente oxidativas e tratando infecções.

Agora que falamos das principais causas, vamos para a ficha clínica de uma etiologia peculiar de icterícia, relativamente rara e que não exigirá do paciente ou do médica muita preocupação:

SÍNDROME DE GILBERT

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

É a hiperbilirrubinemia hereditária mais comum (incidência de até 12% da população), resultante de uma leve deficiência genética da enzima glicuronil-transferase (UGT1A1), responsável pela conjugação da bilirrubina com o ácido glicurônico. Como consequência, ocorre uma diminuição da conjugação da bilirrubina.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é de exclusão, isto é, quando o paciente geralmente apresenta uma hiperbilirrubinemia com predominância de bilirrubina indireta, leve e persistente, normalmente não ultrapassando valores de 3 mg/dL. Além disso, comumente esse paciente **não apresenta sinais ou sintomas sistêmicos**, hemólise laboratorialmente conhecida e a função hepática é normal.

EM QUEM OCORRE?

Predominantemente no sexo masculino (3:1).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Icterícia discreta, que só aparece geralmente a partir dos 20 anos de idade, quando há algum **fator precipitante**, ou é descoberta através de exames laboratoriais de rotina. Os principais fatores precipitantes são: jejum prolongado, exercício intenso, ingestão de álcool e estresse.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Não requer tratamento. Evitar os preciptantes.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- 1. GOLDMAN, L., AUSIELLO, D. CECIL Medicina Interna. 24ª ed. Saunders-Elsevier, 2012.
- 2. KUMAR, Vinay; ABBAS, Abul K.; ASTER, Jon C. Robbins: Patologia Básica. 9ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2013.
- 3. ROY-CHOWDHURY, Namita; ROY-CHOWDHURY, Jayanta. Diagnostic approach to the adult with jaundice or asymptomatic hyperbilirubinemia. UpToDate, 2019.
- 4. MANNS, M.P.; LOHSE, A.W.; VERGANI, D. Autoimmune hepatites. UpToDate, 2015.
- 5. FRENZEL, C., HERKEL, J., LÜTH, S., GALLE, P. R., SCHRAMM, C., & LOHSE, A. W. Evaluation of F-actin ELISA for the diagnosis of autoimmune hepatitis. The American journal of gastroenterology, 101(12), 2731-2736. 2006.
- 6. SANTOS, P.; SILVA, A.; NETO, L. Hematologia métodos e interpretação. São Paulo, Roca, 2013.

BS

BATALHA DAS SÍNDROMES

CASO 1

Cenário de hoje: Alagoinhas, Bahia.

Nossa heroína de hoje: Mariana, 50 anos, branca, professora, óculos fundo de garrafa, aparelho, praticante de yoga, elasticidade preservada, classe média, mãe de 2 filhos, se divorciou há 3 anos e vive melhor assim.

Queixa-se de olhos e pele amarelados há cerca de 1 mês, associados a colúria e acolia fecal. Sente-se constantemente cansada. Nega febre e dor. Vinha em tratamento dentário, tendo usado nimesulida por duas vezes no período. Refere etilismo social e tabagismo. Tem prurido esporádico há 3 meses. As mucosas, além de ictéricas, mostram-se descoradas e desidratadas. Ao exame físico abdominal, há esplenomegalia, também confirmada pela análise ecográfica. A análise laboratorial revelou alterações: TGO = 80 (<50); TGP = 57 (<45); Bilirrubina total = 13,30 (<1,1); Bilirrubina direta = 6,82 (<0,7); Bilirrubina indireta = 6,48 (<0,4); Gama GT = 157 (<43); Fosfatase alcalina = 290 (<104);



- I. Qual a melhor hipótese diagnóstica para Mariana?
- De acordo com sua hipótese anterior, quais dos exames abaixo teria maior chance de estar alterado?
 a) FAN
 b) Anti-mitocôndria
 c) Anti-músculo lisod) CPRE

CASO 2



Cenário de hoje: Santo Antônio de Jesus, Bahia.

Nossa herói de hoje: Dário, 32 anos, preto, cozinheiro, 4x4, amante incorrigível, gosta de gatos, tem um bichano que se chama Túlio.

Dário está em tratamento para hanseníase e evolui de forma rápida para icterícia, associada ao quadro de dor em hipocôndrio direito, palidez cutânea, mucosas descoradas, sem colúria ou acolita fecal. A análise laboratorial mostrou: TGO = 32 (<50); TGP = 40 (<45); Bilirrubina total = 13,30 (<1,1); Bilirrubina direta = 0,80 (<0,7); Bilirrubina indireta = 12,50 (<0,4); Gama GT = 22 (<43); Fosfatase alcalina = 50 (<104); LDH = 300 (<100); Coombs direto negativo.

I. Qual a hipótese diagnóstica mais provável nesse caso?

CASO 3

Cenário de hoje: Salvador, Bahia.

Nossa herói de hoje: Davi, 23 anos, estudante de medicina, loiro, corpo escultural, comprometido, gosta de farra.

Após farra regada a cerveja e vodka, paciente cursa no dia seguinte com náuseas e inapetência durante todo o dia, permanecendo em jejum. No segundo dia, observou suas escleras amarelas, sem colúria. Assustado e um pouco hipocondríaco, procura a emergência, onde fez exames que demonstraram TGO = 22 (<50); TGP = 30 (<45); Bilirrubina total = 4,1 (<1,1); Bilirrubina direta = 0,60 (<0,7); Bilirrubina indireta = 3,50 (<0,4); Gama GT = 22 (<43); Fosfatase alcalina = 43 (<104); Hemograma normal; LDH normal.

- I. Você orienta Davi a:
 - a) Retornar para casa e se preparar para a próxima festa;
 - b) Realizar sorologia de hepatite A;
 - c) Realizar USG de abdomen total;
 - d) Realizar novas provas de hemólise;
 - e) Abandonar o etilismo por essa ser a causa;
- 2. Qual a hipótese diagnóstica mais provável nesse caso?



RESPOSTAS DOS CASOS

CASO 01: 1. Colangite Biliar Primária mais provável pelo predomínio do quadro colestático ao quadro hepático, além do quadro de prurido e astenia. 2. b) Anticorpo anti-mitocôndria.

CASO 2: Icterícia Hemolítica evidenciada pelo quadro laboratorial de aumento de bilirrubina indireta e LDH, com mucosas descoradas e ausência de alteração nos exames hepáticos ou no Coombs (isto falando contra uma anemia hemolítica autoimune). A relação da Icterícia Hemolítica com o tratamento atual para Hanseníase nos leva à suspeita de anemia aguda por uso de medicações que desencadeiem hemólise na Deficiência de Glicose-6-Fosfato Desidrogenase (provavelmente a dapsona).

CASO 3: 1. a) Retornar para casa e se preparar para a próxima festa, pois esta condição que leva à Icterícia com aumento isolado de bilirrubina indireta, sem aumento de transaminases e após jejum prolongado ou náusea ou consumo de bebida é autolimitada e de ótimo prognóstico hepático. 2. Síndrome de Gilbert.



DOR ABDOMINAL

AUTORES

Amanda Peixoto Silva
Clístenes Queiroz Oliveira
Igor Esquivel Souza
João Paulo Queiroz
Pedro Ribeiro Marinho
Renato Moraes Pereira Figueiredo
Sabrina Rodrigues de Figueiredo

SUMÁRIO DO CAPÍTULO

DOR ABDOMINAL AGUDA, 757

DOR ABDOMINAL LOCALIZADA, 765

DOR ABDOMINAL EM CRISES, 773

DOR ABDOMINAL CRÔNICA, 776

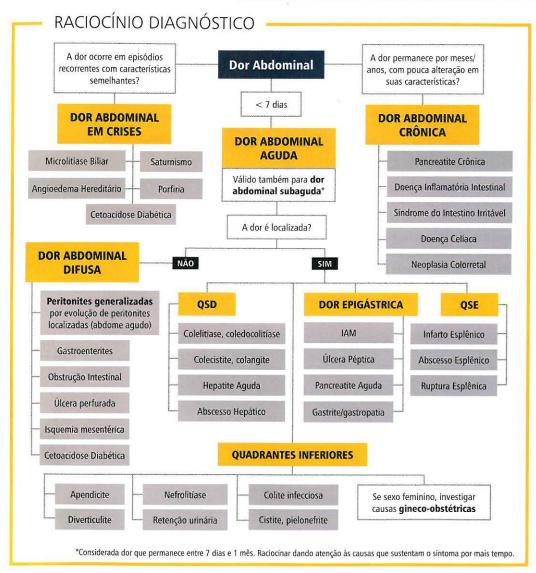
BATALHA DAS SÍNDROMES, 780



DOR ABDOMINAL

O QUE É?

Sintoma clínico compreendido por dor localizada na região do abdome, mas que pode ser causada por doenças intra ou extra-abdominais.



Esta é uma sugestão de fluxo diagnóstico baseada no aumento de chance e, portanto, na necessidade de afastar as doenças sugeridas. Observe que, a ausência de sinais e sintomas comuns a uma condição clínica e sugestivos dela, não afasta a possibilidade desse ser o diagnóstico.

ENTENDENDO O PROBLEMA

Dor abdominal é uma das queixas mais frequentes em clínicas e em prontos-socorros, podendo chegar a, por exemplo, 10% dos atendimentos em serviços de emergências. Neste capítulo, vamos começar com a identificação e investigação da dor abdominal aguda, incluindo o raciocínio das dores difusas e localizadas. Depois, iremos abordar a dor abdominal em crises (recorrente), e a dor abdominal crônica. Usando o fluxograma principal, na página anterior, você será capaz de definir facilmente entre esses três principais espectros da dor abdominal.

Com certeza, você um dia irá se deparar com um caso de dor abdominal, e seu primeiro pensamento deverá ser distinguir quais situações requerem intervenção urgente daquelas que podem ser conduzidas clinicamente. Nossa dica é usar o mnemônico a seguir (Os Quatro I's e os Quatro S's), apresentando os sinais de alarme para causas de dor abdominal que exigem conduta terapêutica imediata. Os I's são mais importantes do que os S's no julgamento clínico.

SINAIS DE ALARME DA DOR ABDOMINAL

Instabilidade hemodinâmica

Irritação peritoneal

Invasão (trauma penetrante)

Intensificação a despeito da terapêutica

Súbita e severa desde o início

S Sangramento associado

Silenciosa (RHA ausentes)

AS CAUSAS MAIS TEMIDAS!

Existem causas de dor abdominal que exigem intervenção cirúrgica urgente! Quando suspeitadas, exames complementares se tornam dispensáveis e o paciente deve ser encaminhado para sala cirúrgica o mais cedo possível! Veja ao lado as principais:

Trauma abdominal	Isquemia mesentérica aguda Perfuração de víscera oca Obstrução intestinal aguda		
Infarto agudo do miocárdio			
Aneurima aórtico abdominal			
Ruptura esplênica	Gravidez ectópica rota		

Essas são, inclusive, as principais causas de abdome agudo!

TENHA SEMPRE EM MENTE QUEM É O SEU PACIENTE!

A dor abdominal é um sintoma muito comum e que pode significar muita coisa! Dependendo da idade, sexo e histórico médico do seu paciente, você pode encontrar causas não tão comuns de dor abdominal, ou causas comuns com apresentações atípicas.

Em **mulheres**, por exemplo, a dor abdominal na região inferior do abdome deve fazer você suspeitar também de causas gineco-obstétricas, como gravidez ectópica, Doença Inflamatória Pélvica e endometriose. No caso de **mulheres grávidas**, esteja atento ao temido descolamento de placenta, uma urgência obstétrica!

Idosos comumente podem não apresentar sintomas associados (como febre, rigidez abdominal, etc.), que poderiam contribuir com a suspeita diagnóstica.

Pra terminar, fique sempre atento a: pacientes com **Anemia Falciforme**, que cursam com dor no QSD quando a doença progride com manifestações hepáticas; e a pacientes com **HIV**, já que aqui o diferencial vai ser amplo (CMV, criptosporidium, linfoma, sarcoma de Kaposi, etc.)

29.1 DOR ABDOMINAL AGUDA

Pode ser definida como uma dor de início súbito, geralmente com duração inferior a 7 dias. As causas de dor abdominal aguda são muitas! Entretanto, o mais importante é avaliar se aquela doença pode colocar a vida do paciente em risco, e é sobre isso que vamos conversar nessa seção.

O conjunto de patologias que envolvem dor abdominal aguda e que precisam de definição diagnóstica e conduta terapêutica imediata nós chamamos de Abdome Agudo. É super importante que você saiba identificar essa síndrome, pois trata-se de uma situação emergencial, em geral grave, sugerindo uma evolução potencialmente fatal. Geralmente, necessita de conduta cirúrgica.

As principais causas de Abdome Agudo serão abordadas ao longo deste capítulo, mas não custa dispô-las aqui para o seu conhecimento:

ABDOME AGUDO	Inflamações:	A	pendicite	Colecisti	te	Diverticulit	e	Pancreatite
	Perfurações:	Úlcera (gástrica, duodenal) perfurada			Diverticulite		Neoplasias	
	Hemorragias:	Ruptura de aneurisma			Gravidez ectópica rota		Ruptura Esplênica	
	Obstrução Intesti	inal	Isquemia M	esentérica			\propto)

EXAMINANDO O ABDOME AGUDO



O que podemos achar em um paciente com abdome agudo?

Impressão geral: Avalie com cuidado a impressão geral do paciente. Ele está pálido, confuso, inquieto? Tem dificuldade para encontrar uma posição confortável no leito?

Dados vitais: Temos os quatro T's que podemos procurar na análise dos dados vitais:

- TEMPERATURA ALTA (febre): Será que está havendo uma infecção ou uma inflamação?
- TENSÃO (hipotensão): Está havendo hemorragia? Ou quem sabe sepse, ou depleção de volume?
- TAQUICARDIA: Ocorre por causa de dor? Ou será sepse, hemorragia, depleção de volume?
- TAQUIPNEIA: Ocorre por causa da dor? Ou será uma acidose metabólica com compensação respiratória? Podemos pensar em uma doença pulmonar ou talvez cardíaca.

Inspeção: Procure cicatrizes, lesões, distensão (gasosa, líquida). Nas imagens abaixo, podemos observar os Sinais de Cullen e Gray-Turner, que apontam para sangramento retroperitoneal e intraperitoneal respectivamente.



Fig 1-2 - Sinal de Cullen (1) e de Gray-Turner (2).



Imagem: Herbert L. Fred, MD and Hendrik A. van Dijk (CC-BY 2.0)

Ausculta: Ausculte sempre a proura de ruídos hidroaéreos (RHA). Ruídos agudos podem significar um quadro inicial de obstrução aguda. Ausência de RHA indicam quadro tardio de obstrução aguda.

Percussão: Suavemente, procure identificar ascite e hepatomegalia.

Palpação: O que você busca neste momento do exame é detectar sinais de irritação peritoneal e órgãos aumentados. Para isso, você pode utilizar desses seguintes recursos:

- Teste da tosse: Avaliar se a dor piora ao tossir.
- Teste de Blumberg: É importantíssimo verificar dor/sensibilidade rebote após descompressão brusca, ela pode refletir peritonite.
- Rigidez abdominal, um sinal importantíssimo e precoce de peritonite generalizada!
- Defesa involuntária: É um aumento do tônus muscular da parede cujo objetivo é minimizar o
 movimento das estruturas intraperitoneais. O problema é que essa defesa pode ser voluntária
 em pessoas que estão apreensivas com o exame. Para diferenciar uma condição da outra você
 observa os tônus muscular ao longo do ciclo respiratório

Toque retal: É essencial no quadro de abdome agudo. Deve ser realizado a procura de sangue, massas ou dor. Pode nos ajudar a chegar aos diagnósticos de hemorragia gastrointestinal aguda, câncer de cólon, obstrução intestinal, doença periretal (abscesso), entre outros.



TOME CUIDADO!

"Parece quadro abdominal agudo, mas não é.."

Algumas doenças podem nos confundir, precisamos estar atentos para não confundir essas patologias com o Abdome agudo! Um desses casos é a **Insuficiência Adrenal Aguda** que se apresenta com: dor abdominal (intensa e mal localizada) + vômitos sem causa aparente + hipotensão ou choque (>90%).

Pode haver também: febre (66%), anorexia, náuseas ou vômitos (47%), sintomas neuropsiquiátricos (42%) e rigidez abdominal (22%)

Pistas que nos fazem pensar nesse quadro mimético: hiponatremia, hipercalemia, eosinofilia, hipoglicemia, história de uso de corticoide e infecções prévias.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

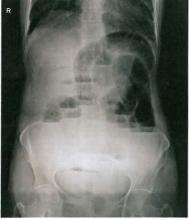
No geral, com exceção de uma história clínica muito sugestiva da etiologia (e.g. trauma abdominal), dor abdominal na emergência vai exigir um **hemograma** (Atenção! Nem sempre os resultados do hemograma revelam gravidade do quadro), **glicemia**, **eletrólitos**, **creatinina**, **lipase e amilase**, **ALT**, **AST**, **fosfatase alcalina**, **bilirrubinas** e, se sexo feminino, **beta-HCG** (mandatório para pacientes em idade reprodutiva com dor em abdome inferior).

Quanto aos exames de imagem, veja abaixo quais exames pedir de acordo com a suspeita:

Radiografia: Útil para avaliar perfuração e obstrução. É pouco útil no diagnóstico de causas co-

muns de dor abdominal como apendicite, pancreatite, diverticulite e pielonefrite. Observe exemplos de como a radiografia contribui para estabelecer a causa do Abdome Agudo:





Dr Rahul Kulkarni, Radiopaedia.org, rID: 25877

Fig 3 - Radiografía de tórax (PA), mostrando ar livre sobre a cúpula diafragmática direita, evidência de perfuração do TGI.

Fig 4 - Radiografia de abdome, mostrando mútiplas alças abdominais dilatadas, com nível ar-líquido gerando o padrão "em escadaria".

- Ultrassonografia (USG): Útil, rápido e de baixo custo. Pode ser utilizado para avaliar a árvore biliar, fígado, pâncreas, baço, rins, vias urinárias e órgãos pélvicos. Em caso de trauma, uma opção é o FAST (do inglês, Avaliação Ultrassonográfica Direcionada para Trauma), que permite a visualização de imagens à beira do leito.
- ◆ Tomografia Computadorizada: Padrão-ouro para o abdome agudo. É versátil e pode ser utilizado para identificar pneumoperitônio, lesões inflamatórias, traumáticas, neoplásicas e hemorrágicas.

Fig 4 - Ultrassonografia revelando espessamento de parede e múltiplos cálculos em vesícula biliar (colecistite), com perfuração que causou peritonite no paciente.



Radiopaedia.org, rID: 57038 Dr Yair Glick,

TOME CUIDADO!

Muita atenção na hora de avaliar a presença de cálculos biliares! Quanto mais próximo do duodeno, pior a visualização através da USG para via biliar.

95% dos casos de colelitíase é possível visualizar através do USG.

< 50% dos casos de coledocolitíase é visualizado através da USG.

Sempre que a clínica for sugestiva e a USG inconclusiva, lançar mão de CPRM ou CPRE.

DOR ABDOMINAL AGUDA DIFUSA

Como geralmente, a dor abdominal no abdome agudo é difusa, vamos aproveitar esse gancho para falar desse raciocínio. A lista de etiologias de dor abdominal difusa é extensa e muito variada. Por isso, saber correlaciona-las com a clínica é fundamental para chegar ao diagnóstico correto.



PULO DO GATO -

Sempre que uma dor abdominal difusà chegar até você, lembre-se da possibilidade de estar diante dos episódios iniciais de uma dor abdominal crônica. Por exemplo, se dor abdominal difusa + diarreia e/ou esteatorreia + flatulência + perda de peso = lembrar da Síndrome Disabsortiva e suas causas: intolerância a lactose, doença celíaca, etc.

DOR ABDOMINAL DIFUSA

Obstipação + náuseas e vômitos (podem ser fecaloides) + distensão abdominal e RHA abolidos?

Obstrução Intestinal

OBSTRUÇÃO INTESTINAL



O QUE É?

Existem dois tipos de obstrução intestinal:

A obstrução mecânica ocorre quando existe uma barreira física (anatômica) dificultando a passagem do conteúdo luminal do intestino. Pode ocorrer por aderências, hérnias, fecalomas, tumores, volvo de sigmoide, íleo biliar (impactação de um cálculo biliar no intestino) e, em crianças, intussuscepção (invaginações entre seções do intestino).

A **obstrução funcional** acontece quando há um comprometimento da função motora do intestino. As principais causas são íleo paralítico e a síndrome de Ogilvie.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

O sintoma mais típico é a **não eliminação de gases e fezes** (obstipação completa). Somado a isso, temos **dor abdominal** tipo cólica, em geral difusa + **distensão abdominal** + **vômitos**, que podem se apresentar fecaloides.

Ao exames, a ausculta abdominal nos revela períodos de peristalse exacerbada intercalado com ausência de ruídos hidroaéreos, além de hipertimpanismo à percussão. O toque retal pode revelar ampola retal totalmente livre de fezes (sinal de Hochemberg) ou fecalomas.

EM QUEM OCORRE?

É causa relativamente comum de abdome agudo, mais comum em pacientes acima de 60 anos. **Fatores de risco** incluem: história de cirurgia abdominal ou pélvica, histórico de hérnia abdominal, inflamação intestinal (DII), história de ingestão de corpo estranho, fatores de risco ou história prévia de neoplasias.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Radiografias de abdome são diagnósticas em mais de 60% dos casos. Entretanto, 20-30% dos casos tornam-se necessários a complementação propedêutica com tomografia computadorizada e/ou com estudos baritados.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Suporte clínico: sonda nasogástrica + correção de distúrbios hidroeletrolíticos. Observar, se obstrução parcial, por 24-48h. Avaliar cirurgia de imediato se obstrução total ou estrangulamento.

Caso especial é o perigoso **volvo de sigmoide**. Se não complicado, realizar descompressão endoscópica. Quando complicado/estrangulado: cirurgia de imediato.

DICA DO RADIO

O principal achado na obstrução intestinal é a dilatação das alças intestinais, mas você saberia o quão dilatadas elas precisam estar? Tudo bem se não lembrar de cor, mas a partir de hoje pode guardar através da regra do "3-6-9": 3 cm para o delgado, 6 cm para o cólon e 9 cm para o ceco. A partir daí, considerar que a alça está dilatada e há possibilidade de obstrução.

Obstrução de delgado: as alças distendidas tendem a ocupar uma posição mais central, podem formar níveis hidroaéreos múltiplos, adquirindo formato de degraus (como mostrado anteriormente, na figu-

ra 4) ou mostrar o aspecto de **empilhamento de moedas** dado pelas pregas coniventes. Você pode reconhecer as pregas coniventes lembrando que elas se estendem de um lado ao outro da parede da alça (Fig. 5).





Fig. 5 - Radiografias de abdome mostrando alças de intestino delgado distendidas com destaque para a presença de pregas coniventes se estendendendo de um lado ao outro da alça (pontilhado amarelo), em um paciente com obstrução de delgado.

Imagem: Dr Ian Bickle, Radiopaedia.org, rID: 34633

Obstrução do intestino grosso: veremos alças colônicas distendidas, exibindo suas típicas haustrações e ausência de gás na ampola retal. Diferente das válvulas coniventes, as haustrações não se estendem de

um lado ao outro, sendo vistas como "linhas incompletas" e essa é uma das principais ferramentas para diferenciar alças de delgado e grosso (Fig. 6).

Fig. 6 - Radiografias de abdome mostrando alças de intestino grosso distendidas com destaque para a presença de haustrações (pontilhado vermelho). Note também a ausência de ar no reto (círculo).

Imagem: Dr Ayush Goel, Radiopaedia.org, rID: 34701

Imagem: Dr Gagandeep Singh, Radiopaedia.org, rID: 36366







O achado clássico do **volvo de sigmoide** é o sinal do **"grão de café"**, também chamado de sinal do "U" invertido. O que acontece é que o sigmoide torce sobre o seu próprio mesentério e a parte torcida dilata (Fig. 7). Observe que como há obstrução, o ar não "chega" no reto.

Fig. 7 - Radiografias de abdome mostrando o sinal do "grão de café" e ausência de gás no reto em um paciente com volvo de sigmoide.

PULO DO GATO

Cálculos biliares grandes podem causar erosão da vesícula biliar e criar uma fístula entre a vesícula e o intestino. Essa geralmente é a patogênese do **Íleo Biliar**, que ocorre por impactação de um cálculo no lúmen do intestino. A clínica apresenta a **Tríade de Rigler** = cálculo radiopaco na RX + pneumobilia (ar dentro da árvore biliar) + evidência de obstrução intestinal (distensão de alças do delgado).

TOMF CUIDADO!

Você pode encontrar pacientes com dilatação maciça de cólon sem qualquer causa mecânica de obstrução: Lembre-se! Você pode estar diante de um abdome agudo obstrutivo funcional secundário a síndrome de Ogilvie (pseudobstrução colônica).

Nesses casos, podemos lançar mão da Neostigmina (parassimpático mimético), pois acredita-se que essa condição clínica trata-se de um hiperestímulo simpático. Entretanto, ao fazer isso, aumentamos o risco de bradicardia sinusal: recomenda-se deixar atropina de prontidão para caso haja necessidade!

Cuidado! Tal medicação não é útil para íleo paralítico (outra causa importante de obstrução intestinal funcional), pois o processo fisiopatológico é distinto.

DOR ABDOMINAL DIFUSA

Dor súbita, persistente, desproporcional à palpação e que piora após alimentação?

Isquemia mesentérica

ISQUEMIA MESENTÉRICA AGUDA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Redução patológica do fluxo sanguíneo intestinal. A maioria dos casos ocorre por oclusão arterial (principalmente da a. mesentérica superior), devido a embolismo (sec. FA, valvulopatia) ou trombose (sec. trauma, infecção ou evento agudo em paciente com aterosclerose). A segunda causa mais comum é a isquemia não-oclusiva (sec. insuficiência cardíaca, drogas vasoativas). Uma parcela menor dos pacientes podem ter sofrido de trombose venosa mesentérica (sec. câncer, cirurgia prévia, hipercoagulabilidade).

EM QUEM OCORRE?

Ocorre consideravelmnete em pacientes com Angina Mesentérica. Atenção também para pacientes com vasculites (eg, PAN). Fatores de risco: doença cardíaca, cirurgia aórtica, aterosclerose periférica, hemodiálise, uso de vasoconstritores, estados trombóticos, infecções e hipovolemia.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Isquemia aguda pode se desenvolver em pacientes com Angina Mesentérica (isquemia crônica), que possuem histórico de dor abdominal pós prandial e perda de peso.

O evento agudo em si apresenta dor abdominal, súbita, severa e desproporcional à palpação! Pode evoluir com distenção abdominal e rigidez (abdome agudo). Casos graves cursam com desidratação e choque.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Quando sinais de abdome agudo importante, realizar radiografia e, se exigência cirúrgica, encaminhar paciente para laparotomia. Quando não, a TC abdominal com contraste é diagnóstica na maioria dos casos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Dependendo da condição clínica do paciente, será necessária monitorização hemodinâmica, ressuscitacão volêmica (evitar vasopressores, se necessário, usar Dobutamina) e correção de distúrbios eletrolíticos.

Outras condutas: **opioide parenteral** para a dor abdominal + **antibioticoterapia** de amplo espectro + se oclusão arterial ou venosa, **anticoagulação sistêmica**. Atentar sempre para a necessidade de intervenção cirúrgica nesses pacientes!

Embolismo arterial é tratado com embolectomia cirúrgica. Trombose pode ser tratada com revascularização ou angioplastia endovascular (stent). Trombose venosa geralmente responde bem à anticoagulação. Casos não-oclusivos, deve-se tratar a causa base.

QUAIS EXAMES EU PEÇO E QUANDO EU PEÇO?

Quando estamos diante de uma suspeita de isquemia mesentérica, a **radiografia simples do abdome** pode auxiliar na investigação diagnóstica inicial. Qual a vantagem? É um exame relativamente de baixo custo e fácil acesso. Porém, nos estágios precoces as radiografias simples são geralmente pouco sensíveis fornecendo achados inespecíficos, comuns a outras doenças.

Dentre esses sinais, podemos citar: a presença de **alças paréticas e distendidas com acúmulo de gás**, apresentando nível hidroaéreo, que pode ser mais acentuada na área isquêmica. Pode haver ainda a necrose com ruptura mucosa e penetração do gás intraluminar entre as camadas da parede intestinal (**pneumatose**), podendo em seguida atingir a circulação venosa portal (**aeroportograma**, ver próxima seção). Esses sinais são mais tardios e infrequentes.

Vale frisar que sua importância está, também, na pesquisa de sinais indicativos de outras causas de dor abdominal. Fica a dica: a ausência de alterações à radiografia simples não deve afastar a hipótese de isquemia intestinal!

DICA DO RADIO

O gás no sistema venoso portal (aeroportograma, fig. 8) tende a aparecer como gás ramificando em direção à periferia do fígado, devido ao fluxo sanguíneo hepatoportal que o leva para longe do hilo. Enquanto isso, o seu principal diagnóstico diferencial, a aerobilia (gás na árvore biliar, fig. 9), tende a se mostrar com acúmulo de gás mais proeminente na porção central do fígado, já que o fluxo natural da bile a leva em direção do hilo hepático.

Imagem: Dr Jeremy Jones, Radiopaedia.org, rID: 6130



Fig. 8 - Radiografia evidenciando aeroportograma.





Fig. 9 - Radiografia evidenciando aerobilia.

Imagem: RMH Core Conditions, Radiopaedia.org, rID: 31037

DOR ABDOMINAL DIFUSA FEBRIL

O aparecimento do sintoma febril, é uma pista para causas infecciosas, inflamatórias e pode sugerir, ainda, malignidade. Mas no contexto de dor abdominal difusa, chamamos atenção as causas infecciosas (gastroenterites), pela sua prevalência. O que vai te direcionar nesses casos é o padrão da febre e, principalmente, uma boa anamnese: "O paciente tem história de intoxicação alimentar? Tem histórico de viajem recente? De ingestão de alimentos ou agua contaminados com fezes humanas?"

Para você não comer mosca, segue abaixo algumas principais causas:

Gastroenterites virais

Febre Tifoide

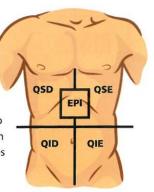
Escherichia coli, Salmonella, Shigella, S. aureus

Hepatite A

29.2 DOR ABDOMINAL LOCALIZADA

Uma maneira de organizarmos o nosso pensamento diagnóstico diante de um paciente com dor abdominal é lembrando que o abdome é dividido topograficamente em quadrantes. No nosso raciocínio, vamos utilizar a divisão da figura ao lado: quadrante superior direito (QSD), quadrante superior esquerdo (QSE), epigástrio, quadrantes inferiores direito e esquerdo (QID e QIE).

Outro detalhe importante é usarmos o conhecimento anatomo-embriológico da inervação visceral: os plexos nervosos perfazem exatamente o mesmo trajeto que os grandes troncos arteriais, já que seguiram o mesmo "caminho" na origem embriológica dos órgãos. Conhecendo a vascularização e a inervação das porções do intestino, podemos concluir que:



Estômago, duodeno: tendem a gerar dor no epigástrio.

Jejuno, íleo, colón direito e transverso: geram dor no mesogástrio.

Colón esquerdo, sigmoide e reto: geram dor em hipogástrio.

O raciocínio pela localização da dor é possível em qualquer tipo de dor abdominal. Para organização do capítulo, abordaremos nas seções a seguir o raciocínio localizado apenas para dor abdominal aguda/subaguda.

DOR PARIETAL

Antes de entrarmos nos raciocínios específicos da dor abdominal localizada, tenha em mente que a dor do seu paciente pode ter origem na pele ou peritônio parietal. Nesse caso, os principais diagnósticos diferenciais são:

Neuropatia intercostal

Lesões nervosas

Herpes-Zóster

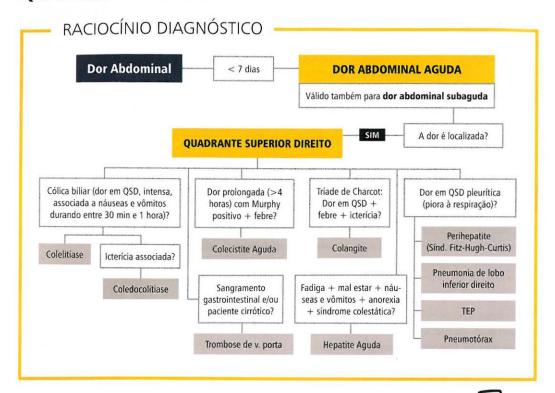
Piomiosite (S. aureus)

Hérnia abdominal

Hematoma da bainha do m. reto abdominal

Uma boa ferramenta aqui é a **Manobra de Carnett**, útil para diferenciar a dor abdominal de origem visceral da dor da parede abdominal: Primeiro, define-se a área de maior dor à palpação. Em seguida, o paciente flete a parede abdominal e o ponto é palpado de novo. Se a dor é menos intensa à palpação com o abdome fletido, maior probabilidade de ser visceral. E se a dor permanecer igual ou piorar com essa manobra, provavelmente é proveniente da parede abdominal (teste positivo).

QUADRANTE SUPERIOR DIREITO



COLEDOCOLÍTIASE E COLANGITE



O QUE É?

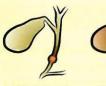
Principal causa de colestase extra-hepática, consiste em cálculos no ducto colédoco que podem se originar de uma colelitíase (cálculo na vesícula biliar). Geralmente, os cálculos são de colesterol e ge-ram estase na árvore biliar, o que leva ao desenvolvimento de infecções, quadro conhecido como colangite bacteriana (principais agentes: E. coli, Bacterioides, Klebisiella ou Clostridium)

EM QUEM OCORRE?

Ocorre geralmente em pacientes com litíase biliar, cujos **fatores de risco** principais são: sexo feminino, idade entre 30 a 60 anos, obesidade, multiparidade, hipertrigliceridemia e uso de medicações com estrógeno.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Icterícia, colúria, acolia fecal, prurido e dor abdominal localizada no quadrante superior direito. Na vigência de colangite, uma das principais complicações da coledocolitíase, o paciente geralmente cursa com a Tríade de Charcot: icterícia, dor abdominal e febre, a qual, geralmente é acompanhada de calafrios.





COLANGITE AGUDA

COLECISTITE AGUDA

COLEDOCOLÍTIASE

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Geralmente, ocorre o aumento das enzimas canaliculares (fosfatase alcalina e Gama-GT) predo-minante em relação às aminotransferases hepá-ticas, assim como ocorre hiperbilirrubinemia às custas de bilirrubina conjugada. A ultrassonografia auxilia na visualização da árvore biliar dilatada devido à presença de cálculos, sendo esse o primeiro exame de imagem que deve ser realizado. Para melhor visualização dos cálculos, pode-se realizar a CPRM, cuja vantagem é ser um método não invasivo. Porém, a CPRE permanece como exame de escolha para diagnóstico e tra-tamento de cálculos nas vias biliares comuns.

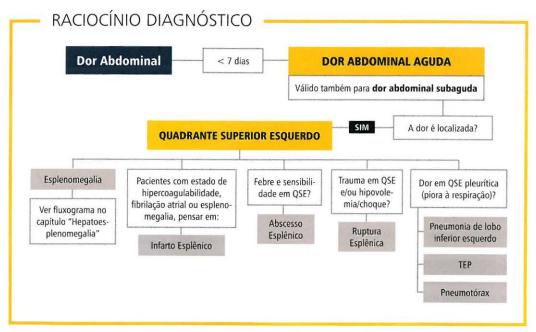
QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Para pacientes com cálculos tanto na vesícula biliar quanto no ducto biliar comum, é indicada a realização de colecistectomia laparoscópica e exploração do ducto biliar. Para pacientes com cálculos apenas na via biliar, é indicada a CPRE para sua remoção. Na vigência de colangite bacteriana, deve-se utilizar antibióticos de amplo espectro para Gram-negativos, como ceftriaxona, levofloxacina ou piperacilina-tazobactam.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

ICTERÍCIA - DOR ABDOMINAL - PRURIDO

QUADRANTE SUPERIOR ESQUERDO

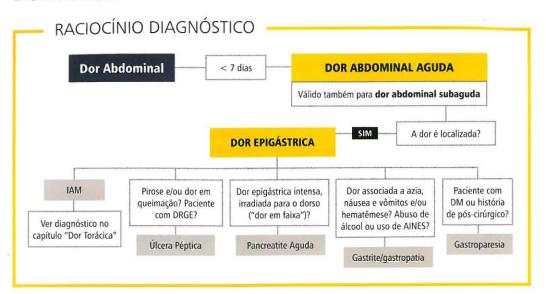




TOME CUIDADO!

Qualquer hemorragia esplênica pode ser importante do ponto de vista hemodinâmico. Doenças que levam à esplenomegalia (eg, Epstein-Barr) tornam o baço mais sensível à ruptura por pequenos traumas.

DOR EPIGÁSTRICA





TOME CUIDADO!

Como você percebeu, a dor epigástrica aguda pode ser manifestação de uma causa muito ameaçadora: **Infarto Agudo do Miocárdio**! Muita atenção na história do paciente (a dor veio após esforço? a dor irradia para outra região?) e a comorbidades (eg, cardiopatia, dislipidemia, síndrome metabólica). Na dúvida, trate como dor torácica! (Ver fluxograma no capítulo "Dor Torácica").

PANCREATITE AGUDA



O QUE É?

Processo inflamatório agudo do pâncreas, aparentemente pela ativação intraacinar das enzimas proteolíticas, causada por diferentes fatores.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor abdominal epigástrica persistente, às vezes irradiadas para os quadrantes superiores ("**dor em faixa**") + náuseas e vômitos.

Quando secundária a cálculos biliares, costuma cursar com icterícia. Rigidez abdominal, sinais de Cullen e Gray-Turner (sangramento retroperitoneal) indicam abdome agudo!

EM QUEM OCORRE?

Ocorre principalmente em pacientes com cálculos biliares (40-70%), abuso de álcool (25-30%), hipertrigliceridemia, e em alguns casos por iatrogenia (pacientes submetidos a CPRE), e em crianças com risco genético (eg, fibrose cística).

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

De maneira prática, é preciso 2 dos 3 abaixo:

- 1. Dor epigástrica súbita e intensa;
- Elevação sérica de amilase ou lipase, 3x > VR;
- 3. Pancreatite evidente na TC ou RM abdominal.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Dependendo da intensidade da pancreatite, o paciente pode evoluir com instabilidade hemodinâmica, falênica múltipla de órgãos e SIRS. Por isso, esse pacientes precisam de observação e monitorização e eventualmente, correção hidroeletrolítica. A maioria dos pacientes com pancreatite moderada se recupera em até 7 dias. Opioides IV devem ser usados para dor (Morfina, Fentanil). Dieta branda é importante para os pacientes com pancreatite, e em casos graves, sonda nasojejunal pode ser necessária.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL

QUADRANTES INFERIORES



A diferença entre quadrante inferior esquerdo e direito é útil principalmente para diferenciar as suspeitas de Apendicite e Diverticulite que, junto à Gravidez Ectópica, são causas importantes de Abdome Agudo. Nas demais etiologias, o "lado da dor" vai indicar principalmente o local da lesão (eg, rim esquerdo ou direito, ovário esquerdo ou direito). Boa parte das causas apresenta dor em ambos os lados simultaneamente.

DOR EM QUADRANTE INFERIOR DIREITO

Dor periumbilical no início, que evolui irradiando para **QID** + náuseas, vômitos e anorexia?

Apendicite

APENDICITE AGUDA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Considerada a causa mais comum de abdome agudo não traumático, é a inflamação do apêndice vermiforme. Pode evoluir com isquemia, perfuração ou abscessos. Se não tratada a tempo, desencadeará peritonite generalizada.

EM QUEM OCORRE?

Embora possa ocorrer em qualquer faixa etária, é mais encontrada entre os 10 e 30 anos de idade, com discreto predomínio no sexo masculino.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

É uma das poucas condições cirúrgicas em que o diagnóstico pode ser suspeitado unicamente pela história e exame físico. Em apresentações atípicas, lançar mão de exames complementares:

Os pacientes apresentam **leucocitose** (> 10.000 cél/microL) com desvio à esquerda. **USG** tem sensibilidade e especificidade variável conforme experiência do examinador e qualidade do aparelho, mas é um exame importante, sobretudo em crianças e gestantes. **TC** é o método de maior acurácia diagnóstica (sensibilidade e especificidade de 90%) para apendicite aguda.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor abdominal, inicialmente em mesogástrio e logo após, passa a localizar-se em **fossa ilíaca direita** + **anorexia** + **náuseas e vômitos** + alteração no hábito intestinal (**constipação** mais frequente do que diarreia) + **febre baixa**.

No exame físico, existem alguns sinais para avaliação de uma suspeita de apendicite, como o sinal de Rovsing, do m. psoas e do m. obturador. (Veja na próxima seção "Exame Físico").

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Em regra, deve-se realizar **apendicectomia** (aberta ou laparoscópica) dentro de 12 horas do diagnóstico, principalmente em casos de instabilidade hemodinâmica, sepse e peritonite generalizada.

Para pacientes estáveis com apendicite perfurada ou com abscessos, pode ser mais seguro realizar antibioticoterapia venosa + drenagem percutânea antes de uma apendicectomia.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - FEBRE



TOME CUIDADO!

Quando a apresentação clínica da apendicite aguda não é clássica, corremos o risco de diagnóstico tardio. Atenção para situações especiais: crianças, idosos, gestantes e pacientes com AIDS. O preço que pagamos para o diagnóstico tardio é o surgimento de complicações, sendo a perfuração a mais grave.

PULO DO GATO

Aqui vão algumas dicas de diagnóstico do seu felino preferido sobre apendicite:

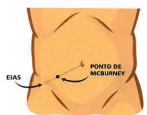
- A anorexia é um sintoma clínico com fidedignidade significativa!
- Homem jovem + dor em fossa ilíaca direita + anorexia = apendicite aguda!
- Criança escolar + dor em fossa ilíaca direita = afastar primeiro linfadenite mesentérica.
- Criança pré-escolar + dor em fossa ilíaca direita = afastar primeiro intussuscepção intestinal, divertículo de Meckel e gastroenterite.
- Mulher com dor em fossa ilíaca direita = antes de tudo, peça o beta-HCG!

SINAIS DE APENDICITE

Diferentes sinais clínicos podem ser observados em um paciente com apendicite. É seu dever testá-los diante dessa suspeita. Você certamente os aprendeu estudando propedêutica, mas vamos relembrá-los:



 Sensibilidade no ponto de McBurney: lembre-se que para achar o ponto de McBurney (uma referência cirúrgica para o apêndice), você deve traçar uma linha entre a espinha ilíaca anterior superior (EIAS) e a cicatriz umbilical. Divida a linha em 3, e o ponto estará depois do 1/3 mais próximo da EIAS. Maior sensibilidade dolorosa nesse ponto pode indicar apendicite (S: 50-94%, E: 75-86%).



- Sinal de Rovsing: positivo se o paciente refere dor no QID quando o examinador palpa profundamente a fossa ilíaca esquerda. (S: 22-68%, E: 58-96%).
- Sinal do Psoas: pacientes com apêndice retrocecal vão apresentar dor no QID quando o examinador provoca extensão do quadril direito (em decúbito lateral esquerdo) (S:13-42%, E: 79-97%).
- Sinal do Obturador: pacientes com apêndice pélvico vão apresentar dor no QID quando o examinador provoca rotação interna da perna com o quadril e joelho direito fletidos (S: 8%, E: 94%).



DICA DO RADIO

No ultrassom da apendicite, o que procuramos é uma estrutura tubuliforme saindo do ceco com calibre maior que 6 mm e que seja incompressível. Infelizmente, nem sempre é fácil visualizar o apêndice e a experiência do profissional que vai realizar o exame conta muito!

Na tomografia é bem mais tranquilo encontrarmos o apêndice, mas, frequentemente, vemos apêndices com mais de 6 mm que estão normais. Como assim? Se o calibre do apêndice é maior que 6 mm mas não há nenhum indício de processo inflamatório (borramento da gordura, espessamento e realce da parede) o mais provável é que não se trate de apendicite. Assim como a incompressibilidade é fundamental para o diagnóstico da apendicite no ultrassom, os achados acessórios de

processo inflamatório são indispensáveis para este diagnóstico na TC.





Fig. 10 - Ultrassonografia de abdome mostrando o apendice cecal dilatado e incompressível em paciente com apendicite.

Imagem: Dr Matthew Lukies, Radiopaedia.org, rlD: 51979

DOR EM QUADRANTE INFERIOR DIREITO

Dor em **QIE** e/ou rigidez abdominal?

Diverticulite

DIVERTICULITE AGUDA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

É o termo utilizado para designar a macro ou microperfuração de um divertículo (protusão da parede do cólon, em formato sacular), que tanto pode ter repercussões clinicas limitadas, quanto potencialmente levar à abcessos, obstrução, formação de fistulas e peritonite.

EM QUEM OCORRE?

É mais comum em pacientes acima de 45 anos, incidência aumenta com a idade. Ocorre em pacientes com **diverticulose** (presença de divertículos), doença que possui **fatores de risco**: consumo exacerbado de carne vermelha, dieta pobre em fibras, sedentarismo, IMC > 25 kg/m² e tabagismo (≥ 40 maços-ano).

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor em fossa ilíaca esquerda + febre baixa + náuseas e vômitos. São comuns alterações do hábito intestinal (constipação mais comum que diarreia). Quando complicada, pode apresentar clínica de abdome agudo. No exame físico, pode haver massa palpável no abdome, e o toque retal pode revelar massa ou sensibilidade dolorosa.

COMO FACO O DIAGNÓSTICO?

No laboratório, sugerem diverticulite: PCR elevado (> 50 mg/dL) e leucocitose. USG pode ser realizado, mas por ser operador-dependente e não descartar outras causas, o exame de escolha deve ser a tomografia computadorizada (TC).

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

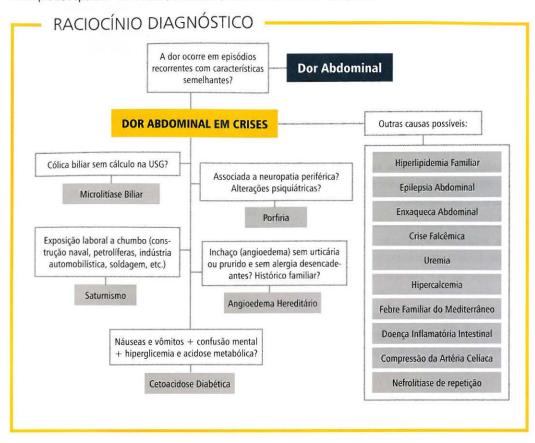
PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL

O **tratamento clínico** requer: antibioticoterapia (Amoxicilina + Clavulonato ou Ciprofloxacina + Metronidazol), reposição de fluidos e analgésicos. **Cirurgia de urgência** para casos de peritonite generalizada ou obstrução intestinal total. Pacientes com diverticulite recorrente, falha da terapêutica clínica, imunodeprimidos ou com complicações (abscesso, fístula) devem ser agendados para **cirurgia eletiva**.

29.3 DOR ABDOMINAL EM CRISES

Vamos aqui abordar o raciocínio para doenças crônicas, que apresentam quadros agudos de dor abdominal, mas que se repetem "em crises", incluindo períodos de remissão completa.





PORFIRIA INTERMITENTE AGUDA

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Porfirias são desordens metabólicas causadas por alterações em enzimas que participam da biossíntese do heme, de origem genética. Existem diferentes espectros da doença, com clínica e diagnóstico diferentes. Aqui, abordaremos um dos mais comuns: Porfiria Intermitente Aguda (PIA).

EM QUEM OCORRE?

Os sintomas manifestam-se após puberdade, acometendo mais mulheres que homens. Medicamentos, como anticonvulsivantes e sedativos, consumo exacerbado de álcool, cigarro, drogas e dietas hipocalóricas podem desencadear as crises.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Ocorrem em ataques agudos:

A **dor abdominal**, sintoma inicial da doença, é intensa e difusa e pode estar associada a constipação, náuseas e vômitos.

A neuropatia sensorial leva a **dor nas extremidades, parestesias e dormências**. A neuropatia motora leva a **fraqueza**, que geralmente começa proximal em MMSS e depois progride.

Envolvimento do sistema nervoso autônomo leva a taquicardia, hipertensão, sudorese, inquietação e tremores. Pode ocorrer disúria, retenção urinária ou incontinência.

Os **sintomas neuropsiquiátricos** incluem: insônia, ansiedade, inquietação, agitação, alucinações, histeria, desorientação, delírio, apatia, depressão, fobias e alterações da consciência, variando de sonolência a coma.

A urina escura ou marrom-avermelhada é frequentemente um sintoma precoce de uma crise e ocorre devido ao acúmulo de porfirinas na urina.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DOR ABDOMINAL - FRAQUEZA - NEUROPATIA ESTADO CONFUSIONAL AGUDO

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Paciente com sintomas agudos (ie, crise), não diagnosticado previamente, deve dosar **porfobilinogênio (PBG) urinário** com o mínimo de demora possível. As **porfirinas urinárias** também são medidas na amostra. Elevação do PBG (ie, > 10 mg/L ou > 10 mg/g de creatinina) é suficiente para estabelecer a presença de porfiria aguda.

IMPORTANTE: este é o único resultado necessário para iniciar o tratamento. Testes genéticos podem ser realizados depois.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Sintomáticos (para dor, náuseas) + controle de fatores agravantes (eg, dieta, medicações porfirinogênicas), + correção de distúrbios hidroeletrolíticos. Tratamento da doença: **Hematina** (3-4 mg/kg/dia IV, por 4 dias). Pode-se associar a administração de Glicose IV (300g/dia).

DOR ABDOMINAL EM CRISES Exposição laboral a chumbo (construção naval, petrolíferas, indústria automobilística, soldagem, etc.) SATURNISMO FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Trata-se da intoxicação por chumbo, podendo ser ambiental ou ocupacional. A maioria dos efeitos são reversíveis, pincipalmente se diagnóstico precoce. A exposição pode ocorrer através de pigmentos, baterias, alguns cosméticos, tintas, radiadores de automóveis, cabos e fios, esmaltes, gasolina, dentre outros produtos.

EM QUEM OCORRE?

Indivíduos cuja profissão envolve automobilística, construção naval, pigmentos para tintas, petrolíferas, cerâmicas, soldagem, cabos, fios elétricos e fabricação de baterias.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Pode se apresentar através de dor abdominal, dor articular, cefaleia, constipação, anorexia, queda da libido, dificuldade de concentração e déficits de memória, irritabilidade, fadiga, distúrbios de sono, confusão mental podendo chegar até a encefalopatia, anemia, linha de Burton (linha azulada na borda gengival do dente), neuropatia sensorial e motora distal.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

O diagnóstico é baseado em uma boa história clínica, principalmente ao que se refere a vida ocupacional do paciente, e dosagem sérica de chumbo, para confirmação diagnóstica.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Na maioria das vezes, a única terapia possível e necessária é a interrupção da exposição.

Em algumas situações específicas é possível utilizar quelante para o chumbo.

DOR ABDOMINAL - FRAQUEZA - NEUROPATIA - ESTADO CONFUSIONAL AGUDO - CEFALEIA - ARTRALGIA

DOR ABDOMINAL EM CRISES

Inchaço (angioedema) sem urticária ou prurido e sem alergia desencadeantes? Histórico familiar?

Angioedema Hereditário

O QUE É?

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO



Doença autossômica dominante caracterizada por crises de edema com o envolvimento de múltiplos órgãos, com laringe e alças intestinais, sem urticária ou prurido. Trauma, estresse e ciclo menstrual podem desencadear as crises.

EM QUEM OCORRE?

Por ser uma herança genética, se manifesta comumente na infância-adolescência. Histórico familiar, em geral, é positivo.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Inicialmente, pode-se fazer teste com alta doses de antihistamínicos, que não fornecem melhora nos pacientes com AEH. Depois, dosar níveis séricos de C4 e proteína C1INH. Se ambos estiverem baixos, é dado o diagnóstico. Se apenas C4 baixo, dosar atividade da C1INH. Como último recurso, pode-se realizar o teste genético.

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Edema de face, extremidades, genitália, orofaringe, laringe e sistema digestório + dor abdominal, e pode haver relato de sensação de queimação na região do edema. Menos comum: cefaleia intensa, retenção urinária, pancreatite aguda. Não se associa a urticária e prurido.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

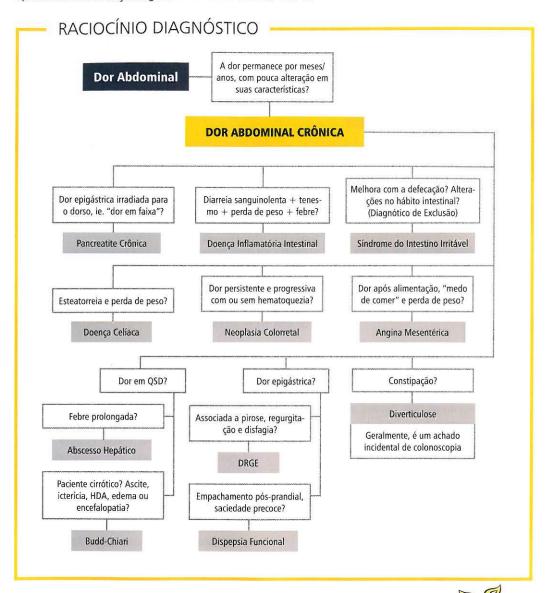
EDEMA - DOR ABDOMINAL - CEFALEIA

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Eliminar fatores desencadeantes da crise. Tratamento da crise: concentrado do pdC1-INH, IV. 20 U/kg ou Icatibanto, 30 mg SC. Avaliar profilaxia a longo prazo.

29.4 DOR ABDOMINAL CRÔNICA

É a dor que permanece com pouca ou nenhuma alteração por meses ou anos. A definição exata não é segura para o raciocínio diagnóstico, visto que a duração do sintoma depende do tempo que o paciente leva para procurar o atendimento médico. Além disso, doenças crônicas que cursam com dor abdominal podem apresentam exacerbações agudas. Mantenha a mente aberta!



PULO DO GATO

A dor abdominal crônica persistente e progressiva nos faz ligar o sinal de alerta para pensar em neoplasias do TGI, principalmente em pacientes mais velhos.

DOR ABDOMINAL CRÔNICA

Diarreia sanguinolenta + tenesmo + perda de peso + febre?

Doença Inflamatória Intestinal

DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas típicos das duas doenças são diar-

reia (que pode ser ou não sanguinolenta) e dor abdominal em cólica. As características da diar-

reia podem distinguir em alta (diarreia volumosa,

poucas vezes ao dia) ou baixa (pequeno volume,

que pode contribuir com a diferenciação: a Colite

Ulcerativa cursará com diarreia baixa, enquanto

a Doença de Crohn pode se apresentar das duas

formas. 25% dos pacientes apresentam também artralgia recorrente, monoarticular, assimétri-

ca, sem deformidades. Podem apresentar ainda manifestações cutaneomucosas, como eritema

nodoso e pioderma gangrenoso. 5% cursam

com uveíte e outras irritações oculares.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

muitas dejeções ao dia, tenesmo e urgência), o



O QUE É?

Enfermidade crônica imunomediada que acomete o trato gastrointestinal, representada pela Doença de Crohn e Colite Ulcerativa.

EM QUEM OCORRE?

A distribuição é uniforme em ambos os sexos. Existe o chamado gradiente norte-sul (aumento da incidência quanto mais nos deslocamos para o norte). História familiar positiva é o principal fator de risco. A Colite Ulcerativa tem associação com Colangite Esclerosante Primária (CEP).

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

Investigar por meios endoscópicos e histológicos. Na colonoscopia da Doença de Crohn, o exame evidencia aspecto inflamatório de "pedra em cal-çamento", fístulas, estenoses, predileção pelo íleo terminal, e extensão variável "da boca ao ânus". Na Colite Ulcerativa, a inflamação é restri-ta ao cólon. Na biópsia, a Colite Ulcerativa aparece como inflamação restrita à mucosa, e a Doença de Crohn, como inflamação transmural.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

sua mani-festação. A terapia com anticorpos monoclonais e imunossupressores é bastante utilizada, porém o tratamento cirúrgico pode

Os objetivos terapêuticos baseiam-se em alcan-

çar a remissão da doença, bem como prevenir

ser eventualmente necessário.

DIARREIA - DOR ABDOMINAL - FEBRE - SÍNDROME CONSUMPTIVA - ARTRITE

PULO DO GATO

O pioderma gangrenoso é uma dermatose neutrofílica de apresentação variável mas que geralmente se caracteriza por lesões ulceradas e dolorosas, múltiplas ou solitárias que aco-mete principalmente os membros inferiores. Sua presença, na maioria das vezes, fala a favor de uma doença inflamatória intestinal, neoplasias malignas e artrites.

DOR ABDOMINAL CRÔNICA

Melhora com a defecação? Alterações no hábito intestinal? (Diagnótico de Exclusão)

Síndrome do Intestino Irritável

SÍNDROME DO INTESTINO IRRITÁVEL

FICHA CLÍNICA

O QUE É?

Distúrbio funcional do intestino na ausência de alterações orgânicas detectáveis.

EM QUEM OCORRE?

Mais comum em **adultos jovens**, com predominância entre as mulheres (proporção 2:1). Início dos sintomas costuma ocorrer antes dos 45 anos.

QUAL DEVE SER A CONDUTA?

Medidas comportamentais: evitar o tabagismo e álcool, ter refeições em intervalos regulares, evitar alimentos flatogênicos ou que agravem os sintomas. Já o tratamento farmacológico envolve uso de antiespasmósdicos, laxativos ou antidiarreicos e antidepressivos.

PODE CAUSAR QUAIS SÍNDROMES?

DIARREIA - DOR ABDOMINAL

QUAIS SINAIS E SINTOMAS?

Dor abdominal com cólica recorrente, **alterações do hábito intestinal** (diarreia ou constipação), distensão abdominal, flatulência, dispepsia, náuseas e vômitos.

COMO FAÇO O DIAGNÓSTICO?

CRITÉRIOS DE ROMA IV

Dor abdominal recorrente por pelo menos 1 dia na semana nos últimos 3 meses, com no mínimo dois dos seguintes critérios:

Dor relacionada à defecação;

Mudança na frequência das fezes;

Mudança na aparência das fezes.

REFERÊNCIAS DO CAPÍTULO

- PENNER, Robert M.; FISHMAN, Mary B. Evaluation of the adult with abdominal pain. [S.I.] UpTo-Date, 2020. Acesso em: jul. 2020.
- 2. KENDALL, John L.; MOREIRA, Maria E. Evaluation od the adult with abdominal pain in the emergency department. [S.I.] UpToDate, 2020. Acesso em: jul. 2020.
- TENDLER, David A.; LAMONT, J. Thomas. Overview of intestinal ischemia in adults. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: 2019.
- NIEMAN, Lynnette K. Clinical manifestations of adrenal insufficiency in adults. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: 2019.
- SOOD, Gagan K.; ANDERSON, Karl E. Acute intermittent porphyria: Pathogenesis, clinical features and diagnosis. [S.I.] UpToDate, 2019. Acesso em: 2019.
- CICARDI, Marco; ZURAW, Bruce. Hereditary angioedema: Pathogenesis and diagnosis. [S.I.] UpTo-Date, 2019. Acesso em: 2019.

- 7. GIAVINA-BIANCHI, Pedro; et. al. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário. Arquivos de Asma, Alergia e Imunologia. 1(1):23-48, 2017.
- 8. JACOBS, Danny O.; SILEN, William. Dor abdominal. In: LONGO, Dan L. et. al. Medicina Interna de Harrison. 18. ed. Porto Alegre: AMGH, 2013. cap. 20.
- 9. SIMEL, David L.; RENNIE, Drummond. The Rational Clinical Examination: evidence-base clinical diagnosis. JAMA Evidence. [S.I] McGrawHill Medical, 2009.
- 10. VEGE, Santhi S. Clinical manifestations and diagnosis of acute pancreatitis. [S.I.] UpToDate, 2020. Acesso em: jul. 2020.
- 11. MARTIN, Ronald F. Acute appendicitis in adults: Clinical manifestations and differential diagnosis. [S.I.] UpToDate, 2020. Acesso em: jul. 2020.
- 12. PEMBERTON, John H. Clinical manifestations and diagnosis of acute diverticulitis in adults. [S.I.] UpToDate, 2020. Acesso em: jul. 2020.



BATALHA DAS SÍNDROMES

O ASSALTO

A confusão parou todo o trânsito daquele lado da cidade. Tiros, porrada e bomba! Uma correria só! Como é que os caras tiveram a coragem de invadir uma joalheria, em pleno shopping, para roubar um anel de brilhantes e diamantes?!

A gente pensa que shopping é seguro... Que nada! Os 5 ladrões entraram, roubaram o anel, três fugiram e ao que parece 2 ladrões estavam encurralados bem em cima da passarela, com reféns. Quando a polícia apertou o cerco, um ladrão foi baleado mortalmente. O segundo, líder do bando, bem o que estava com a jóia roubada, a engoliu e pulou da passarela, desesperado, para cair em cima de uma caçamba, se machucando todo. A televisão filmou tudo. Passou até no jornal.

Na semi-intensiva da gastrocirurgia, a equipe médica já estava acostumada com aqueles ladrões que chegavam baleados e algemados na emergência. A notícia do assalto estava em todas as redes sociais. O paciente ladrão de joalheria se tornou rapidamente uma celebridade no hospital. Os médicos brigavam para decidir se ele merecia ser operado ou não.

LEITO 01

O ladrão politraumatizado ficou no leito 1. "Ignorado XXV" estava na sua identificação, mas na verdade seu nome no crime era Russo, chefe de quadrilha. E o nome de batismo era Eduardo Cunha. Mas isso não importa agora. Algemado na cama de ferro, fica assistindo rotina da semi e a visita do diarista. Dr. Sarmento.

A questão era que nosso paciente criminoso estava no primeiro leito daquela semi-intensiva cheia de pacientes. Estava orientado, apesar de tudo. Com respiração espontânea e queixando-se apenas de dor no braço direito quebrado, no tórax e no abdome. Parece que havia fraturado e afundado algumas costelas, à direita. Fizeram uma radiografia de abdome, e encontraram a imagem ao lado!

Logo antes de realizar a ultrassom, sua situação mudou. A dor abdominal piorou muito, para o lado direito. No esfor-

ço da dor, o bandido se "obrou" todo e expeliu o anel, o qual ele pegou nojentamente e escondeu no lençol. Sua Pressão Arterial Média começou a baixar para valores inaceitáveis. Aumentou-se a expansão com volume, e se introduziu droga vasoativa.

- Vamos ter que operá-lo de urgência. Tirem essa algema dele! Está instável!

Num descuido da equipe da UTI e num esforço sobrehumano e quase inacreditável, o bandido Russo levantou-se, andou até um dos outros leitos e, aproveitando que o doente estava sedado, empurrou violentamente o anel caríssimo num dos dedos e voltou para seu leito, sorrateiro. Logo depois, chamou Tomásia, a enfermeira, e pediu papel e caneta. O ladrão escreveu algumas palavras e pediu: "Por favor, entregue ao meu irmão."



nagem: dailymail.co.uk

Logo levaram o bandido para o centro cirúrgico, descorado, chocado e com forte dor em abdômen, à direita. No intraoperatório, parou e morreu. Começa aqui o nosso mistério! Em qual paciente, entre os da semi, Russo pôs o anel?! Vamos tentar elucidar.

I. Diante da descrição da dor abdominal, qual provavelmente foi a etiologia do seu óbito?

Após a morte de Russo, se estabeleceu o mistério. Onde havia ido parar o anel? O irmão recebeu o bilhete. Mas a equipe de investigação contratada pela seguradora da joelheira também recebeu uma cópia.

Aí lá se foram duas equipes em busca da joia! Os bandidos convocaram um comparsa médico, mercenário e habilidoso, Dr. Pedro Herrera, que se infiltrou no hospital. A seguradora contratou Dra. Clara, que tinha desvendado o mistério do paciente com soluço e também contratou Dr. Daniel, infectologista e nefrologista para ajudar a colega. A sorte estava lançada!

LEITO 02

Vinícius, 25 anos, hipertenso, com queixa de dores em hipocôndrio esquerdo, episódicas, há cerca de 2 semanas. Refere anemia e urina escurecida. Exames laboratoriais sem leucocitose e nenhuma outra alteração à exceção da anemia. Sumário de urina sem hematúria.

- I. Qual a doença de base?
- 2. Qual o mecanismo da dor abdominal?

LEITO 03

Ralf, 23 anos, admitido com queixa de hiporexia, e "enjoo dos alimentos", seguido algumas horas depois por dor abdominal mal definida que logo se instalou no quadrante inferior direito.

I. Qual o diagnóstico?

LEITO 04

Sandro, 58 anos, hipertenso, caçador, procedente de Baixa Grande-BA. Refere dor abdominal intensa, tipo cólica, que sugre, some e retorna nos últimos 3 anos. Etilista importante, relata um acidente com "espingarda de socar" que disparou em sua coxa há 05 anos. Ao exame: dor a palpação difusa, sem localização, sem sinais de irritação peritoneal, sem massas.

I. Qual o diagnóstico?



LEITO 05

Manolo, 58 anos, hipertenso, com dor abdominal em faixa, progressiva, dos dois lados do abdome, há cerca de 3 semanas. Ao exame: presença de baqueteamento digital, hiperalgesia em abdômen, ao leve toque, hepatomegalia com superfície irregular. Dor se mantém igual independente de mudanças na posição do corpo, sinal de Lasègue positivo e dor a palpação de L3.

I. Qual a causa mais provável para a dor abdominal deste paciente?

LEITO 06

Alberto, 59 anos, conhecido como "o infiel", hipertenso, apresentava desorientação e comportamento psicótico e tinha essa tomografia:

Tinha se apresentado na emergência com dor abdominal súbita, tipo facada, hematúria e hipotensão. Foi diagnostico com sucesso.

- I. Qual a causa da dor abdominal?
- 2. Qual a doença de base?



Imagem: Dr Rajalakshmi Ramesh, Radiopaedia.org, rID: 37832

LEITO 07

Esse havia falecido. Agenor, 42 anos, com HAS, havia dado entrada no hospital com fortes dores abdominais, recorrentes, e dispneia alta, com estridor. Operado de urgência, nada foi encontrado em abdome, a não ser dilatação de alças intestinais.

Faleceu sem diagnóstico. A equipe de investigação colheu as informações com o único filho. Qual o diagnótico?

LEITO 08

Apigio, com história de perda ponderal de 16 kg nos últimos meses associada a diarreia gordurosa e dor abdominal em cólica. Sem dispneia, sem estigmas hepáticos. Relato de anemia não responsiva a ferro oral. Ao exame, anasarcado, com edema em face e extremidades. Vesículas em cotovelos e joelhos.

- I. Qual o diagnóstico?
- 2. Qual a causa mais provável de anasarca?

Dr. Daniel, imunologista e nefro, que fez todos os diagnósticos com Dra. Clara, era meio extrovertido e maluco e gritou:

- Já sei onde está o anel! Yeh, yeh, yeh, yeh! - Achou o anel de brilhantes antes de Dr. Pedro e dos bandidos.

QUESTÃO BÔNUS

Seguindo a pista do bilhete, no leito de qual paciente o bandido Russo deixou o anel roubado?

RESPOSTAS DOS CASOS

LEITO 01: 1. Hematoma ou Rotura Hepática, pelo local do trauma toracoabdominal com afundamento de costelas, à direita, associado a provável choque hemorrágico, em paciente descorado e hipotenso.

LEITO 02: 1. Anemia Falciforme: anemia + urina escura devido a hemólise. 2. Crise falcêmica: anemia + urina escura + dores abdominais episódicas e recorrentes.

LEITO 03: 1. Apendicite: dor em QIE + hiporexia + náuseas, como pode ser visto no fluxograma de dor em quadrantes inferiores.

LEITO 04: 1. Dor crônica em crises, por intoxicação crônica por chumbo (Saturnismo), associada ao acidente com arma de fogo e permanência do chumbo no organismo.

LEITO 05: 1. Esta questão é quase uma armadilha, porque mesmo sendo uma dor em faixa, ela nada tem a ver com Pancreatite desta vez, mas sim com um dor que parece abdominal, superficial e neuropática ("dor ao toque superficial"), originada por uma neuropatia intercostal bilateral de origem compressiva (observe o "sinal da campainha" positivo em L3), com irradiação da dor da coluna para a parede abdominal anterior. Importante observar, nesta separação entre dor de parede abdominal ou visceral, que a manobra de Carnett foi realizada, mesmo que de forma implícita, já que a dor não muda de intensidade com a mudança de posição do corpo. Se a dor fosse visceral diminuiria com a flexão do corpo.

LEITO 06: 1. Aneurisma Dissecante de Aorta: dor em facada, hipotensão, hematúria, além da imagem de aneurisma. 2. Sífilis Terciária, sugerida pelo comportamento sexual e quadro psiquiátrico.

LEITO 07: 1. Questão difícil... Diagnóstico raro de Angioedema Hereditário, no qual os episódios de angioedema podem causar edema de face, glote, extremidades e episódios de dor abdominal em crises, por edema de alças intestinais. Estes eventos podem ser desencadeados por uso de medicações, tendo como causa clássica o uso inadvertido de inibidores da ECA.

LEITO 08: 1. Doença Celíaca: dor abdominal em cólica + diarreia gordurosa + perda ponderal + anemia, assim como dito no fluxograma de dor abdominal crônica. A presença de anemia não responsiva a ferro é condizente com o diagnóstico de Sd. Disabsortiva. 2. Hipoproteinemia, associada provavelmente a quadro de enteropatia perdedora de proteína, causado pela doença celíaca.

QUESTÃO BÔNUS: Pela associação de hipertensão com edema de face, só pode estar presente em um único paciente. O anel de brilhantes roubado foi deixado no paciente do leito 07!